Dr Maurice LEMERCIER
Ancien externe des hôpitaux
Médaille de bronze de l'Assistance publique

# MALADIES CHRONIQUES

RÉALISANT LE

## SYNDROME DE PIERRE MARIE

### (OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE)

PARIS
Jules ROUSSET
36, Rue Serpente

1902

Med
K29962

Dr Maurice LEMERCIER
Ancien externe des hôpitaux
Médaille de bronze de l'Assistance publique

# MALADIES CHRONIQUES

RÉALISANT LE

# SYNDROME DE PIERRE MARIE

## (OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE)

PARIS
Jules ROUSSET
36, Rue Serpente

1902

A monsieur le docteur Pierre Marie
respectueux hommage
de sincère reconnaissance

D. M. Lemaire

Paris 16 Juillet 1902

311223 / 28677

WELLCOME HISTORICAL MEDICAL LIBRARY

27887090

WELLCOME INSTITUTE LIBRARY
welMOmec
Call
No.
WE

*A MM. les Docteurs*

BARTH

Médecin de l'hôpital Necker

BROCQ

Médecin de l'hôpital Broca

SEVESTRE

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de médecine

POIRIER

Professeur-agrégé à la Faculté
Chirurgien de l'hôpital Tenon

A. DUGUET

Médecin de l'hôpital Lariboisière
Professeur-agrégé à la Faculté
Membre de l'Aeadémie de Médecine

FLORAND

Médecin de l'hôpital Tenon

AUVRAY

Professeur-agrégé
Chirurgien de l'hôpital Broussais

BOISSARD

Médecin-accoucheur à la Maternité
de Tenon

*Mes Maîtres dans les hôpitaux*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE MARIE

**Professeur agrégé**

**Parrain de l'Acromegalie, de l'Ostéo-artropathie hypertrophiante pneumique.**

*Merci pour la bienveillance avec laquelle il nous accueillit et les précieux documents qu'il nous confia.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRISSAUD

Professeur de patho'ogie médicale à la Faculté
Médecin de l hôpital Saint-Antoine
Chevalier de la Légion d'honneur

# AVANT-PROPOS

Au cours de notre dernière année d'externat, à l'hôpital Lariboisière, dans le service de notre éminent maître, le docteur Duguet, il nous a été donné de relever les observations de diverses ostéopathies :

*Acromégalie, Ostéite déformante de Paget.*
*Ostéo-arthropathie hypertrophiante.*

Le passage successif de ces maladies plutôt rares, est une bonne fortune que nous n'avons pas voulu laisser perdre et l'une d'elles fait aujourd'hui le sujet de notre thèse inaugurale.

En supprimant à *l'ostéo-arthropathie hypertrophiante* l'épithète de « *pneumique* » sous laquelle elle a été primitivement désignée, nous n'avons pas la prétention de détruire, ni même de contredire ce qui a été si magistralement établi par M. le docteur Marie.

Nous n'avons pas plus, l'intention de décrire une nouvelle entité morbide, afin de l'opposer à celle devenue classique aujourd'hui. Nous voulons plutôt essayer d'homologuer les ostéo-arthropathies hypertrophiantes pneumiques et non pnneumiques, en montrant que

toutes relèvent d'un même mécanisme pathogénique, que toutes, quelle que soit leur origine, aboutissent à la production des mêmes lésions, dont l'ensemble constitue ce que nous appelons le syndrôme de Pierre Marie.

S'il était possible, de découvrir toujours l'affection causale, toutes, mériteraient le nom « d'ostéo-arthropathies hypertrophiantes secondaires » en attendant que la découverte de l'élément pathogène, qui préside à ces lésions réunisse sous un même vocable, des maladies de causes si variées.

Les cas pneumiques sont aujourd'hui tellement nombreux qu'on ne les compte plus. Dèjà à l'époque où Lefebvre faisait paraître sa thèse, on en connaissait une vingtaine.

Les cas non pneumiques sont assurément moins fréquents, nous nous bornerons à la seule publication de ceux-ci, puisque le cas qui nous est personnel rentre dans leur catégorie.

Nous avons à dessein, distrait du cadre de nos observations, celles qui ne réalisent pas entièrement le syndrôme de Pierre Marie. — Nous voulons parler du cas publié par Tournier, de celui du Dr Hirtz, relevant pourtant l'un et l'autre de causes non pneumiques ; ces cas ont trouvé leur place dans la thèse de Dimitroff Ivan Daircoff sous le titre de « *maladies hypertrophiantes à type non classé* ».

En ce qui concerne le cas personnel que nous publions, nous espérons qu'il sera de nature à intéresser la science médicale par les particularités non signalées qu'il présente et sur lesquelles nous insistons plus loin, savoir :

1° L'origine probablement congénitale de l'affection.

2° L'atrophie des phalangettes (os) des doigts et des orteils, contrastant avec l'hypertrophie des parties molles qui les recouvrent.

Nous voudrions avoir ainsi apporté notre pierre dans l'édifice jadis si mal assis des ostéopathies, mais splendidement restauré par les travaux d'Edmond Paget et de Pierre Marie.

Avant d'indiquer le plan de cette thèse, nous tenons à rendre hommage aux talents que nous avons mis à contribution.

A notre savant ami Lippmann interne des hôpitaux, nous devons les analyses bactériologiques qui figurent dans notre observation.

En présentant à la société médicale des hôpitaux le malade qui nous occupe, MM. Decloux et Lippmann ont pour ainsi dire donné à cette thèse sa raison d'être.

Nos excellents collègues et amis MM. Wacker et Forest en traduisant les auteurs allemands et anglais que nous avons eu besoin de consulter, ont ainsi augmenté le champ de nos connaissances et nous ont permis de traiter plus largement la question.

M. Vaillant, le distingué radiographe de l'hôpital Lariboisière, nous a fourni les précieuses photographies et la radiographie que nous avons reproduites dans notre texte.

— Merci à tous.

Le plan que nous avons conçu est le suivant .

1° *Aperçu historique de la question des ostéopathies en général*;

2° *Symptomatologie comparée.*

*a*) Le syndrome pneumique de M. Marie;

*b*) Les observations non pneumiques connues jusqu'à ce jour;

*c*) Discussion de ces observations;

*d*) Tableau d'homologation des cas pneumiques et non pneumiques;

3° *Diagnostic*;

4° *Marche, pronostic et traitement*;

5° *Etiologie*;

6° *Essai de pathogénie*;

7° *Anatomie pathologique* ;

8° *Conclusions*;

9° *Bibliographie de la question.*

## CHAPITRE I

### Aperçu historique de la question des ostéopathies en général.

L'histoire de la maladie qui nous occupe remonte seulement à 1890, époque à laquelle le Dr Pierre Marie décrivit le syndrôme connu depuis sous le nom « *d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique* » Quant à son existence, elle se perd dans la nuit des temps, confondue avec les diverses *ostéopathies* du *rachitisme*, du *rhumatisme*, de la *syphilis*, de *l'ostéomalacie*, de *l'acromégalie*, de la *léontiasis ossea*, syndrômes dont la classification s'est faite peu à peu.

Il est curieux de suivre la systématisation des maladies précitées, pour arriver à celle de « *l'ostéopathie hypertrophiante pneumique* ». On voit, au cours des siècles, au fur et à mesure des progrès de l'art médical, les classifications se démembrer, pour former des syndrômes désormais peut-être « irréductibles », si l'on peut employer un tel mot en médecine. C'est ainsi, que l'ostéopathie hypertrophiante fit partie du domaine de l'acromégalie et de la maladie de Paget pour en être ensuite nettement distinguée. C'est ainsi que nous-même,

aujourd'hui, empruntons à la syphilis, à la cyanose congénitale, aux cirrhoses hépatiques, au rhumatisme, etc. des faits que nous rangeons près de ceux désignés par le Dr Marie sous l'épithète de « pneumiques ».

Le fait, pour l'ostéo-arthropathie, d'être restée si longtemps méconnue tient sans doute à ce que ses localisations péri-articulaires, avaient favorisé sa confusion avec les lésions d'origine rhumatismale.

Il était impossible cependant, que les doigts « globuleux ». si caractéristiques de cette maladie, puissent passer inaperçus ; impossible même, que la relation si fréquente de cette déformation avec des lésions pulmonaires n'attire pas l'attention des observateurs. L'appellation de « *doigt hippocratique* », donnée à la lésion dont nous venons de parler est justifiée par ces deux passages d'Hippocrate, où le père de la médecine décrit d'une façon si claire le doigt en « massue » ou en « *baguette de tambour* » et l'ongle « *incurvé* » qu'on est obligé d'y reconnaître ce que nous savons être le symptôme fondamental de l'ostéo-arthropathie :

« Ongues adunsi fiunt » (Hipp.)

« Morbo progrediente, corpus macrescit prœter « crura : hæc autem tument et pedes, et ungues con- « torquentus » (Hipp.)

Malgré cette constatation, Hippocrate non plus que Celse et Galien qui la notèrent, ne semblent avoir remarqué la coexistence de ce doigt en massue avec les déformations épiphysaires, et celles de la colonne vertébrale.

Ces auteurs notent, il est vrai, des déformations os-

seuses, sous lesquelles on peut à la rigueur reconnaître le rachitisme et le rhumatisme ; mais ils ne font aucune mention de lésions atteignant les épiphyses des os longs des membres et respectant leurs diaphyses.

Dans les ossements découverts en Egypte, en Grèce, en Italie, dans ceux des cavernes préhistoriques, on eût pu remarquer plus facilement que sur le vivant les coïncidences dont nous parlons et en tirer une déduction quelconque; mais nous devons remarquer le silence complet qui règne à ce sujet.

Peut-être, maintenant que l'attention a été attirée sur les déformations systématisées de l'ostéo-arthropathie, les recherches patientes pourraient-elles les retrouver dans les débris humains des siècles précédents. Le fait s'est produit au sujet de l'ostéite déformante de Paget, décrite en 1876, et, dont Hutchinson retrouva les lésions sur des ossements existant au musée du collège des chirurgiens de Londres. « C'est dit-il, à propos d'un pariétal provenant d'une tombe égyptienne, un bon exemple d'ostéite déformante et probablement le plus anciennement connu. »

Après cette question d'origine, intéressante, évidemment, mais très secondaire dans la question qui nous occupe, essayons de nous rendre compte de l'évolution des diverses ostéopathies, vers une systématisation définitive. Malgré les descriptions, très vagues, des auteurs de l'antiquité, le démembrement des ostéopathies ne commence guère qu'avec Baillou. (1570-1616). — Cet auteur fait une bonne étude du « Rhumatisme », vocable qui dans la médecine ancienne, englobait toutes

les arthropathies, Glisson (1650) décrit le Rachitisme et, donne un tableau complet de cette affection si frappante par ses symptômes et si fréquente à cette époque en Angleterre. Si le rachitisme existait avant lui, il n'était pas reconnu comme entité morbide.

Morand fils en 1752, publie la fameuse observation et le portrait de la femme Supiot, atteinte d'*ostéomalacie*. Il fait une excellente étude de cette maladie singulière où « les os se peuvent plier à volonté ».

Saucerotte 1801 — Rullier 1812 — Bailly 1862 — Wrany 1867 — Wilks 1868 — Friedreich 1868 (hyperostoses du squelette tout entier) marquent par leurs observations successives une ère d'hésitation, une tendance à l'orientation des ostéopathies vers des syndrômes mieux définis.

Edmond Paget 1876, reprenant précisément les observations de Saucerotte, Rullier, Wrany et Wilks les classe avec les siennes dans un groupe nouveau, celui de *l'ostéite déformante* qui porte aujourd'hui son nom. En 1885, Pierre Marie opère un nouveau triage dans les observations de Paget, reprend celle de Friedreich (l'un des frères Hagner) en apporte quelques autres inédites, décrit l'acromégalie et la définit: « *Hypertrophie singulière non congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphaliques....., hypertrophie des os des extrémités et des extrémités des os* ».

En 1888, paraissent les communications de Saundby, Elliot, Frœstzel, Sollier, Ewald, Marie et Gouraud, Waldo 1889.

En 1890, Pierre Marie, groupe ces diverses observations, reprend pour la seconde fois celle de Freidreich,

modifiée par Erb en 1888 et, la fait rentrer avec les précédentes, dans un cadre nouveau celui de « *l'ostéo-artropathie hypertrophiante pneumique* ». Il indique une pathogénie à cette affection et la plupart des auteurs admettent comme vraisemblable sa théorie.

Thibierge, dans une excellente revue générale, parue le 17 mai de la même année (In Gaz. hebdomadaire) fait la part des trois ostéopathies récemment classées, présentant les unes avec les autres des points de ressemblance : *Ostéite déformante*, *Acromégalie*, *ostéo-arthropathie hypertrophiante*. Cette revue générale, a le mérite d'avoir nettement mis au point la question.

Lefebvre, bientôt après, faisait paraître une thèse remarquable, sur les « *déformations ostéo-articulaires consécutives à des maladies de l'appareil pleuro-pulmonaire* ». Il apportait de nouvelles observations, une autopsie et une analyse chimique complètes du système osseux.

En Allemagne, Bamberger à la même époque publie des cas analogues à ceux de Marie.

Il agite même la question de la non « pneumicité » de certains cas, malheureusement, ses exemples fort mal choisis sont tous entachés de tuberculose.

En 1893, la thèse de Jamets en apportant quatre cas nouveaux chez des enfants éclaircit un point d'étiologie jusqu'alors obscur, l'influence de l'âge et du sexe, sur la production de l'ostéo-arthropathie.

A la même époque, Chrétien publie une ostéo-arthropathie hypertrophiante, d'origine syphilitique.

En 1895, Gilbert et Fournier en donnent deux autres relevant de la cirrhose hypertropique.

Hirtz et Merklen apportent à leur tour un cas de « maladie hypertrophiante à type non classé », qui sert de base à la thèse de Dimitroff Ivan Daircoff.

D'autres cas, sont venus depuis s'ajouter à la liste « non pneumique » : ceux de Salles et Halipré, de Variot et Chicottot, le nôtre enfin, qui nous ont décidé à placer la question sur ce nouveau terrain, tout en conservant la théorie pathogénique émise dès l'abord.

## CHAPITRE II

### Symptomatologie comparée.

#### A. — *Etablissement du Syndrôme pneumique de Pierre Marie.*

Le but que nous nous proposons dans ce chapitre, est l'homologation des cas pneumiques et non pneumiques.

Pour rendre plus frappante l'identité de symptômes existant entre ces deux ordres de faits, nous décrirons d'abord le syndrôme pneumique, tel qu'il ressort des nombreuses observations publiées jusqu'ici. Il suffira de relater ensuite celles que nous possédons, où l'élément pleuro-pulmonaire ne joue aucun rôle, pour se rendre compte de l'idendité dont nous parlons.

L'analyse des observations d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique peut se schématiser ainsi :

Des affections chroniques de l'appareil pleuro-pulmonaire, peuvent dans certains cas, chez des sujets d'âge et de sexe indifférents, déterminer des lésions portant :

Sur les extrémités digitales (mains et pieds).

Sur les épiphyses des os longs.

Sur le rachis.

Sur le système nerveux et les organes des sens.

Parmi ces symptômes, il en est de cardinaux ou constants : déformation des phalangettes et hypertrophie des épiphyses au voisinage des articulations avec intégrité des parties intermédiaires :

(Diaphyses des os longs des membres. Carpe, métacarpe, phalanges, phalangines. Tarse, métatarse, premières et deuxièmes phalanges).

L'ensemble de ces symptômes cardinaux, suffit à lui seul pour constituer « l'*ostéo-arthropathie- hypertrophiante pneumique* ».

Mais quelquefois, il s'y joint d'autres signes qui sont les symptômes fréquents :

Déformation de la colonne vertébrale.

Hypertrophie de certains cartilages de la face.

Hypertrophie des extrémités de quelques os du thorax, de la ceinture scapulaire et pelvienne.

Troubles de la peau et des systèmes annexes : appareil sudoripare, système pileux.

Atrophie musculaire.

Enfin nous entendons par symptômes rares : les lésions de l'appareil digestif, les lésions du système nerveux, les lésions des organes des sens.

On voit par ce schéma la progression qui existe dans les lésions ; progression liée selon nous au degré de virulence de l'infection.

Les lésions les plus frappantes, celles qui s'imposent d'emblée à l'examen d'un malade sont celles des membres supérieurs et inférieurs.

Membres supérieurs — *Main.* — Dans ce segment du

membre supérieur, la déformation caractéristique porte exclusivement sur la phalangette.

Le doigt est globuleux, en « *baguette de tambour* ». Le malade a de véritables boules au bout des doigts qui font ressembler sa main aux pattes de ces grenouilles minuscules appelées « rainettes ».

L'*ongle*, strié et cassant qui recouvre cette phalangette, la déborde en avant et sur les côtés, c'est l'ongle dit « *en verre de montre* ». Vu de profil, il paraît coiffer l'extrémité de la phalange en se recourbant vers la pulpe.

Le pouce, semble le doigt le plus atteint.

Le carpe est normal et son intégrité contraste avec l'hypertrophie du poignet, si bien qu'à ce niveau semble parfois exister un sillon analogue à ce que Velpeau a nommé le « *dos de fourchette* », dans la fracture du radius.

Le métacarpe, les phalanges et les phalangines sont, dans la plupart des cas absolument normaux.

Ce que nous venons de dire pour la main s'applique également au pied.

*Epiphyses des os longs.* — Elles sont hypertrophiées, nous en avons déjà dit un mot pour le poignet.

Le coude est souvent lésé, mais moins fréquemment que le poignet et l'extrémité inférieure du tibia et du péroné.

Le genou est globuleux, parfois même il existe un peu d'hydarthrose. La rotule, normale dans beaucoup de cas peut être elle aussi augmentée de volume.

Les épiphyses supérieures, de l'humérus et du fémur

sont le plus souvent respectées.

An niveau des points malades, la pression est fort douloureuse.

Les diaphyses, par opposition à ce qui se voit dans l'ostéité déformante de Paget sont normales dans la plupart des cas.

*Colonne vertébrale.* — Fréquemment elle est le siège d'une déviation antéro-postérieure intéressant la portion dorsale inférieure et lombaire supérieure : *cyphose dorso-lombaire.*

*Thorax.* — L'extrémité des côtes, au niveau de l'insertion du cartilage peut être épaissie au point de former une sorte de « *chapelet rachitique* ».

Le *sternum* à son extrémité supérieure et à l'appendice thyphoïde peut participer au processus hypertrophiant.

*Ceintures scapulaire et pelvienne.* — L'omoplate, quand il est lésé, est épaissi au niveau de l'acromion et de l'épine.

La clavicule présente parfois un renflement de ses extrémités, particulièrement de l'extrémité sternale.

La ceinture pelvienne, est plus rarement touchée encore, les lésions qu'on y rencontre sont constituées par un épaississement de la crête iliaque.

La peau est fort souvent, au niveau des membres inférieurs surtout, le siège de pigmentation, de varices, d'ichtyose, lésions qui jointes à l'énorme volume de la partie épiphysaire ont fait donner à cette jambe le nom « de *patte d'éléphant* ».

D'abondantes sueurs, macèrent les téguments au niveau de cette sorte d'éléphantiasis.

Les poils font complètement défaut, les jambes sont glabres comme celles des variqueux.

L'atrophie musculaire est très accentuée. Les mouvements peuvent être gauches, et s'accomplir difficilement.

Lefebvre citait « la gêne et la limitation des mouvements » comme un symptôme fréquent.

L'*extrémité céphalique* n'est pas toujours indemne, on n'y rencontre pas il est vrai les déformations monstrueuses de l'acromégalie, ou du leontiasis-ossea, mais on a souvent noté, l'hypertrophie des cartilages du nez, des oreilles, des paupières ; plusieurs fois même l'épaississement des rebords alvéolaires du maxillaire inférieur ou supérieur.

La *sensibilité* est fort rarement pervertie; on trouve alors de l'hyperesthésie et des paresthésies (engourdissements, fourmillements), ou bien encore des douleurs fulgurantes, térébrantes, lancinantes.

La modification des réflexes tendineux est variable, on les a notés, suivant les cas, exagérés ou abolis.

*Organes des sens.* — Très variables sont aussi leurs altérations. La diminution de *l'acuité visuelle* a été notée le plus souvent.

Du côté de *l'ouïe*, du *goût*, de *l'odorat* on a pu également constater des perversions (surdité, anosmie).

L'appareil digestif est parfois le siège de troubles divers : lenteur des digestions, polyphagie polydipsie en dehors bien entendu de toute tare diabétique.

Le syndrôme de Marie ainsi schématisé, n'est pas une règle fixe ; l'ostéo-arthropathie n'a pas plus qu'aucune autre maladie, le privilège d'être immuable dans son évolution. Des exceptions nombreuses, ont été relevées à son sujet ; c'est ainsi que les doigts et les orteils peuvent être envahis dans les portions habituellement respectées (1re et 2e phalanges, carpe, tarse, etc.) nous en dirons autant des diaphyses qui, dans peu de cas il est vrai, ont été légèrement hypertrophiées. Malgré ces exceptions, l'ostéo-arthropathie était encore évidente, les doigts, malgré leur hypertrophie en masse, gardaient encore leur aspect en baguette de tambour. Les dyaphyses des os longs, n'atteignaient jamais un degré d'hypertrophie égal à celui des épyphyses et ne présentaient pas de courbures comme dans l'ostéite de Paget. En un mot, les proportions se trouvaient gardées.

Maintenant que le syndrôme pneumique est établi, il ne nous reste plus qu'à relater les observations non pneumiques que nous avons pu nous procurer.

Certaines paraîtront bien incomplètes par rapport à d'autres où les mensurations des membres ont été pratiquées avec soin, nous les citons néanmoins, parce qu'elles sont partout reproduites comme ostéo-arthropathies hypertrophiantes typiques.

Nous n'établirons pas un syndrôme « non pneumique », pour conclure à son identité avec le syndrôme pneumique ; nous nous contenterons de dresser un tableau, dans lequel, en regard des lésions d'origine pneumique, nous plaçons vingt-quatre observations.

A gauche les cas pneumiques, à droite les cas non

pneumiques. Au moyen des signes + ou — nous indiquons que la lésion inscrite au syndrôme existe ou fait défaut dans les observations.

Le signe ? signifie que nous ne possédons pas de renseignements, au sujet du syndrôme marqué dans la ligne correspondante.

B. — *Les observations non pneumoniques,*

OBSERVATION I (personnelle).

Malade présenté à la Société médicale des hôpitaux, le 12 février 1902, par MM. Decloux et Lippmann.

Le nommé B... Léon, cordonnier, est entré le 13 décembre 1901 dans le service de M. Duguet à l'hôpital Lariboisière, baraquement hommes, lit n° 24.

Il se plaint depuis quelque temps de douleurs localisées au niveau des tendons de la patte d'oie, à la face interne du genou droit. Ces douleurs, survenues au dire du malade, à la suite d'un traumatisme de la région, se sont accompagnées de gonflement de la bourse séreuse sous-jacente à ces tendons : l'impotence fonctionnelle du membre est telle que le malade se décide après quelques essais infructueux de thérapeutique à entrer à l'hôpital. C'est pendant l'examen de cette synovite que nous fûmes frappés des déformations qu'il présentait aux mains et aux pieds.

Rien de particulier à signaler dans ses antécédents héréditaires; son père et sa mère, bien constitués, sont morts tous deux à un âge avancé.

Ils eurent dix-huit enfants; le malade est le seizième. Neuf sont morts en bas âge, deux à l'âge adulte ; l'un était, paraît-il, goutteux, l'autre bacillaire. Une sœur

âgée de trente ans, présenterait des déformations des doigts et des pieds analogues à celles que nous relevons chez notre malade ; il est très affirmatif sur ce point, mais il a cru remarquer qu'elles étaient peut-être moins prononcées que chez lui.

Personnellement, il n'aurait jamais eu d'affection grave dans l'enfance ; selon lui, c'est dès sa naissance qu'on aurait constaté les déformations osseuses qu'il présente. Il y a vingt-trois ans, à la suite d'une vive émotion, il eut une ictère qui persista de quinze jours à trois semaines environ ; il y a huit ans, les deux jambes, mais particulièrement la droite furent affectées de lymphangite érysipélateuse qui dura plus d'un mois.

C'est un éthylique avéré, avec pituites matinales, cauchemars et rêves professionnels, tremblement.

Marié à 23 ans, il a eu trois enfants bien portants et bien constitués.

Le 13 décembre 1901, il entre donc à Lariboisière pour cette synovite, mais n'y fait qu'un court séjour. Après quinze jours de repos, il retourne chez lui; mais continuant à souffrir il applique au niveau du siège de ses douleurs plusieurs vésicatoires successifs. Ayant ainsi ouvert la porte à l'infection microbienne par son inexpérience à panser sa plaie, cette synovite s'accroît rapidement; la peau à son niveau devient rouge; de nombreuses veines la sillonnent; une collection purulente se forme, nécessitant une seconde fois l'hospitalisation du malade ce qui nous permet d'examiner à notre aise les déformations dont il est affecté.

Ce qui frappe d'emblée chez lui, c'est l'hypertrophie considérable des phalangettes, des doigts et des orteils, ainsi que celle des épiphyses au voisinage des articula-

tions tibio-tarsiennes et radio-carpiennes; nous revien drons plus loin sur leur mensuration.

La tête dans son ensemble présente une déformation surtout en rapport avec une saillie très marquée des bosses frontales, l'ovale du visage est complètement modifié, la face est triangulaire d'aspect, les oreilles sont bien ourlées, elles sont larges, décollées et très épaissies. Le nez n'est pas épaté, les unguis sont normaux mais les cartilages sont hypertrophiés.

Le facies est plutôt coloré. Le maxillaire inférieur fait saillie en avant, il dépasse nettement le supérieur, rappelant la déformation buccale que l'on constate chez les vieillards dont toutes les dents sont tombées; il n'est pas épaissi.

Voici les différents diamètres de la tête :

| | | | |
|---|---|---|---|
| Diamètre | Antéro-postérieur | 19 cm. | |
| — | Mento-occipital | 22 — | 7 |
| — | Bi-pariétal | 16 — | |
| — | Bi-Mastoïdien | 13 ... | |
| — | Bi-auriculaire | 15 — | 5 |
| — | Bi-molaire | 11 — | |

Le maxillaire supérieur ne présente pas d'épaississement notable de son bord alvéolaire. Le cou, la partie supérieure du thorax, en avant comme en arrière sont normaux; il n'existe au niveau du sternum qu'une saillie marquée de la première pièce. L'appendice xyphoïde n'est pas déformé. Rien de particulier à signaler du côté des courbures costales ou du côté de la colonne vertébrale. L'absence de cyphose dorso-lombaire est à remarquer.

a 1 ⊗
a 2 page 32
a 3 page 36

PL. I.

*Ch. Vaillant,*
*Hôpital Lariboisière*
*et 123, rue Caulincourt.*

Vue d'ensemble des Lésions présentées par L. B.
*(Observation personnelle)*

Heliotypie E. Le Deley, Paris.

Au dire du malade sa taille ne semble avoir subi aucune variation.

La partie inférieure du tronc, le bassin, les organes génitaux ne sont l'objet d'aucune malformation. Les lésions sont localisées aux extrémités des membres supérieurs et inférieurs.

Les mains en effet présentent un aspect tout spécial, elles ont conservé au niveau du carpe, des phalanges et phalangines, leur forme normale. Mais au niveau des phalangettes, les doigts se renflent subitement s'aplatissent et prennent l'aspect en « *baguette de tambour* » si caractéristique.

Dimensions au niveau du pouce :

Hauteur 2 cm.

Largeur 2 cm. 2.

La gracilité des parties sous-jacentes contraste avec le volume de ses extrémités digitales. Les ongles sont énormes, ils ont la forme recourbée que présente d'avant en arrière la phalangette, ils débordent en avant et sur les côtés la pulpe du doigt; ils sont arrondis en « *verre de montre* ». Leurs dimensions au niveau du pouce sont 3 centimètres sur 25 millimètres; au niveau du medius 24 millimètres sur 21 millimètres. Leur surface extérieure est sillonnée de stries. Notons que malgré cet aplatissement excessif des extrémités, le malade n'accuse dans ses mouvements aucune gêne fonctionnelle, aucune maladresse particulière.

Le poignet à la région carpienne mesure 16 centimètres 5 de tour; ses dimensions paraissent normales, mais il se renfle bientôt au niveau de l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras, où il atteint 19 centimètres de tour au sommet des apophyses styloïdes, pour s'amin-

cir de nouveau et revenir à 16 centimètres de circonférence à quelques centimètres au-dessus. Le coude, le bras, n'offrent à signaler aucune particularité. La peau en ces différentes régions, présente la pigmentaion habituelle des gens travaillant au grand air. Notre malade est en effet un campagnard.

Les *membres inférieurs* sont sillonnés de varices nombreuses et assez volumineuses; ils ont la coloration brun noir que prennent si fréquemment les jambes des malades affectés de varices chroniques. Assez amaigris au niveau de la cuisse, ils se renflent au niveau des genoux; celui de droite est particulièrement tuméfié. Il le doit en grande partie à la synovite suppurée dont le malade est affecté de ce côté. La circonférence du genou est en effet de 38 centimètres 5 à gauche tandis qu'elle atteint 47 centimètres 5 à droite. La rotule ne paraît pas élargie. Au-dessous de ce point, les membres prennent un volume de plus en plus marqué; ils sont complètement déformés, la saillie du mollet existant à peine; le maximum de leur largeur se trouve au niveau des malléoles tibio-péronières. Nous trouvons en effet les chiffres suivants :

| | |
|---|---|
| Tour de la jambe au mollet..... | 31 cm. |
| — au niveau des malléoles | 29,3 |
| — au-dessus des malléoles | 26,5 |

Les malléoles elles-mêmes sont considérablement hypertrophiées : leur largeur est de 9 centimètres. Le tendon d'Achille n'est pas augmenté de volume.

Le pied dans la portion sous-jaente aux malléoles reprend ses dimensions normales, mais il est dévié en dehors.

Au niveau de la base des métatarsiens le diamètre transverse est de 8 centimètres 2. Les déformations reparaissent au gros orteil; sa dernière phalange unguéale mesure 10 centimètres de tour; l'angle qui la recouvre a 3 centimètres 4 de haut sur 2 centimètres 3 de large. Maximum en ce point, le volume des phalangettes va progressivement en décroissant du pouce au petit orteil qui est à peu près normal. Signalons encore l'énorme saillie que fait en dedans la tête du premier métatarsien.

Les masses musculaires de la jambe sont molles ; l'atrophie qui les atteint répond à l'amaigrissement dont se plaint le malade : il pèse actuellement 56 kilos 500 et aurait perdu environ 9 kilogrammes depuis trois mois. Nous n'avons trouvé chez lui aucune altération de la sensibilité ; les reflexes rotuliens paraissent normaux, mais l'état de ses genoux rend cette recherche bien aléatoire.

La seule particularité qu'il nous signale, au niveau de ses extrémités si développées, c'est une sudation exagérée; celle-ci presque constante dans tous les cas similaires.

L'examen des viscères ne montre chez notre malade aucune tare ; l'appareil pulmonaire, en particulier ne présente aucune lésion aiguë ou chronique ; le foie est normal et l'appareil digestif fonctionne parfaitement.

Voici les résultats de l'examen très complet des urines que nous devons à l'obligeance de M. Barbier, interne en pharmacie et lauréat de l'Ecole supérieure de pharmacie.

I. Urines. Caractères généraux

N° 1. Volume en 24 heures = 1 litre 620.

N° 2. Aspect. . . . . = limpide à l'émission. Par refroidissement, dépôt floconneux, très léger. Limpide après filtration.

N° 3. Consistance. . . . = Fluide, mousse normale par agitation.

N° 4. Couleur . . . . . = Jaune ambré.

N° 5. Odeur. . . . . = Normale. Sui generis.

N° 6. Réaction . . . . = Acide.

*Dosage de l'acidité.* — 3 dosages effectués à différents moments de la journée, immédiatement après l'émission de l'urine; les résultats sont à peu de chose près les mêmes et la moyenne de l'acidité est :

1 gr. 290 en acide sulfurique, $SO^4H^2$.

1 gr. 593 en acide oxalique, $C^2H^2O^4$.

1 gr. 870 en anhyride phosphorique, $P^2O^5$.

N° 7. Densité . . . . . = 1,019.

II. Eléments normaux.

N° 8 Extrait sec à + 100° = 34 gr. par litre.

N° 9. Cendres . . . . = 11 gr. 50 dont :

Cendres solubles = 7 gr. 10.

Cendres insolubles = 4 gr. 40.

PL. II.

*Ch. Vaillant,*
*Hôpital Lariboisière*
*et 123, rue Caulincourt.*

Main gauche de L. B.
*(Observation personnelle)*

Heliotypie E. Le Deley, Paris.

N° 10. Matières organiques = 22 gr. 50 par litre.
N° 11. Eau . . . . . = 985 gr.
N° 12. Urée . . . . . = 15 gr. 372.
N° 13. Acide urique . . = 0 gr. 367.
N° > 14. Acide phosphorique total. . . . . = 0 gr. 98.
N° 15 Chlorures . . . = 6 g. 53 par litre de chlore combiné. Cette quantité de chlore correspond à 10 gr. 760 de chlorure de sodium.
N° > 16. Sulfates . . . . = L'acide sulfurique combiné est égal au poids à 1 gr. 12 par litre, correspondant au précipité barytique $So^4$ Ba = 2 gr. 67.
N° > 17. Chaux . . . . = 0 gr. 0952 par litre de chaux caustique, correspondant à 0,17 de carbonate de chaux.
N° > 18. Magnésie . . . . = 0,05406 par litre de magnésie (MgO) représenté par 0 gr. 15 de pyrophosphate magnésium.

III. Eléments anormaux

N° 19. Glucose . = Néant.

N° > 20. Albumine. = Traces décelées par :

*a*) *Chaleur* en présence de l'acide trichloracétique.

*b*) Avec acide nitrique = anneau blanc.

*c*) Avec le réactif d'Esbach et celui de Tanret = trouble persistant.

L'albumine est en très faible quantité; serait difficilement pondérable et appartiendrait à la variété *sérine* ou albumine normale.

N° 21. Bile. . . = Néant (par réaction de Gosselin et de Pettenkofer).

N° 22. Indican . = Néant.

N° 23. Urobiline . = Traces (essai avec $AzO^2H$ et réaction de M. Grimbert).

N° 24. Sang . . = Néant (pas de globules à l'examen microscopique.

Pas d'hémoglobine (réaction de Heller).

N° 25. Pus. . . = Néant (rien par la réaction de donné; pas de globules au microscope.

N° 26. Mat. grasses. = Néant.

N° 27. Action de l'acide azotique. L'urine versée doucement sur de l'acide azotique présente deux zones distinctes : 1° Un anneau léger d'albumine; 2° un anneau d'acide urique.

IV. Examen microscopique.

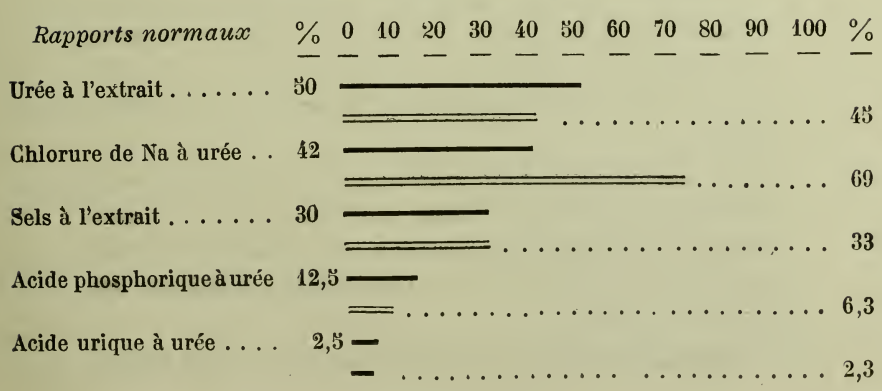
Plusieurs préparations observées. Rien d'anormal (cellules épithéliales de la vessie et de l'urèthre débris muqueux.

V. Conclusions — Rapports divers.

L'acidité et l'urée sont en proportion inférieure à la normale de même pour les sulfates, l'acide phosphorique, la chaux et la magnésie; les variations de ces différentes bases (MgO et CaO) semblent liées à celles des acides.

La présence de l'albumine dans la même urine ne semble pas avoir une grande importance, étant donné que l'examen microscopique n'a décelé ni cylindres, ni cellules du rein, ni leucocytes.

**Rapports d'échanges nutritifs**



Dans sa thèse, Lefebvre, au point de vue anatomo-pathologique, signale une réaction médullaire assez intense ; nous avons recherché si, par l'examen qualitatif du sang, nous pourrions retrouver la preuve de cette médullite subaiguë. — Voici le résultat de nos recherches :

Le nombre des globules rouges est de 4.876.000 par millimètre cube.

Le nombre des globules blancs de 12.500. L'examen à l'aide des principaux réactifs nous a donné la formule leucocythaire suivante :

| | |
|---|---|
| Polynucléaires ..... | 78 0/00 |
| Lymphocythes ..... | 18 |
| Mononucléaires ..... | 2 |
| Eosinophiles ..... | 1 |

Il n'existe pas d'hématies nucléées.

La polynucléose coïncidant avec l'élévation légère du nombre des leucocytes est due à la suppuration de la synovite que présente le malade à la face interne du genou droit. Une ponction à la seringue de Pravaz, pratiquée à ce niveau a confirmé l'existence de la collection purulente que les signes cliniques et l'examen du sang permettaient de prévoir. Le pus est d'ailleurs très banal; l'examen et les cultures y décèlent le staphylocoque pur.

Sur les épreuves radiographiques que nous devons à l'obligeance de M. Vaillant, on peut constater qu'il existe un épaississement osseux très notable des extrémités inférieures du radius et du cubitus, ainsi que des os de la jambe.

Par contre, et c'est là un point sur lequel nous insiste-

Pl. III.

*Ch. Vaillant,*
*Hôpital Lariboisière*
*et 123, rue Caulincourt.*

Radiographie de la main droite de L. B.
*(Observation personnelle)*

Heliotypie E. Le Deley, Paris.

rons plus loin, il y a atrophie de certaines phalangettes des doigts (Voyez planche 3) bien que les parties molles recouvrant ces mêmes phalangettes soient considérablement augmentées de volume.

Etat du malade le 25 mai :

Les lésions citées plus haut ne se sont pas modifiées, les mensurations sont exactement les mêmes.

Le malade cependant s'est affaibli, l'état de sa jambe ne s'est point amélioré, au contraire. A la face interne de son genou droit, au niveau des tendons de la patte d'oie, deux fistules se sont produites qui suppurent, depuis le mois de mars. Un stylet introduit dans le trajet mène sur une portion d'os dénudé. Il s'agissait donc, non pas d'une synovite, comme on le croyait avant l'ouverture de ces deux trajets fistuleux mais d'un abcès d'origine osseuse. Chose curieuse, les seins du malade se sont légèrement hypertrophiés et sont le siège de vives douleurs.

Le pus repris à cette date et examiné par notre ami Lippmann ne décelait toujours que des stréptocoques et des staphylocoques.

Le sérum prélevé donne une très faible réaction de gméline. Il est d'ailleurs fort peu teinté.

Les urines contiennent une faible proportion d'albumine, de l'indican assez marqué, de l'urobiline, traces légères.

## OBSERVATION II

### Freidreich-Erb (in th. de Lefebvre).

Homme de 22 ans Carl Hagner (frère de Wilhelm Hagner dont l'observation est donnée par le même auteur

comme ostéo-arthropathie hypertrophiante *pneumique).* Chez cet homme, les premiers débuts de l'affection se sont montrés à 17 ans, à peu près au même âge que son frère. *Aucune cause connue*, aucune douleur. L'augmentation de volume progressive, envahit d'abord les pieds, puis les jambes et les genoux. Environ un an après l'affection se montra aussi aux mains et aux bras. Dans les deux dernières années, elle n'a plus fait de progrès. En 1867 Freidreich constata le même épaississement monstrueux que chez le frère aîné des épiphyses des os longs, mais il n'y avait qu'un moindre degré quoique encore notable d'hypertrophie pour les fémurs, les humérus et les côtes, notamment au niveau des insertions costales. Le sternum, les os du bassin, les scapulums ont au contraire un degré d'hypertrophie très accentué pour les rotules et les clavicules. Parmi les os de la face, l'hypertrophie portait surtout sur les os malaires, comme chez le frère. Au contraire, manquait l'hypertrophie bien prononcée, chez celui-ci, de de partie osseuse du palais et des processus alvéolaires.

Chez les deux frères, même hypertrophie proportionnée et lisse des os, surtout au niveau des épiphyses des os longs. Même épaississement de la peau aux mains et aux pieds, même développement colossal des ongles. Quant aux cartilages, il y avait seulement un épaississement du cartilage du nez; il n'y en avait aucun pour les cartilages de l'oreille, des paupières, de l'épiglotte.

La hauteur du corps était de 1 m. 78 chez Carl, la musculature est en général plus forte et mieux nourrie que chez son frère, aussi peut-il se livrer à des travaux assez pénibles; il ne fatigue pas aussi aisément dans la station debout et dans la marche. Chez lui, on ne trouve

pas non plus la sensation de châleur brûlante et la tendance à suer.

Quant aux organes internes, et aux fonctions végétatives, tout est absolument normal.

Lorsque, en 1887, M. Erb eut l'occasion de revoir ce malade, il put constater que les phénomènes d'hypertrophie des membres, avaient augmenté davantage chez lui relativement que chez son frère ; de telle sorte que cette hypertrophie était encore plus marquée que chez celui-là. — Les renseignements complémentaires fournis par M. Erb, sur ce malade, sont tout à fait concordants à ceux qui ont trait à son frère.

La taille n'a pas varié elle est restée de 1 m. 78. Rien au crâne ni à la face, rien notamment au maxillaire supérieur; la voûte du palais, les processus alvéolaires sont normaux.

Le nez est un peu dilaté à son extrémité, avec abondante acné rosacée et veinosités; longueur 65 mm. — plus grande largeur 45 mm. — plus grand diamètre de la narine 15 mm.

Les oreilles sont normales, 75 mm.

Le cou est mince, le larynx d'aspect normal; on ne sent pas le corps thyroïde scapula notablement épaissis, surtout au niveau de l'épine.

Les clavicules sont augmentées de volume et irrégulières à leur partie moyenne, et surtout à leur extrémité acromiale. Sternum large et massif à extrémité supérieure épaissie. — Angle de Louis nettement prononcé. Les côtes sont larges, le processus xyphoïde, nullement hypertrophié.

L'humérus est épaissi, surtout à son extrémité infé-

rieure. Les os de l'avant-bras sont augmentés de volume ; leurs épiphyses très développées.

Os de la main, du métacarpe et des doigts très gros, mais pas d'allongement de tous ces os.

Les articulations de phalanges sont remarquablement mobiles; elle peuvent presque toutes être portées dans l'hyperextension. Le rachis est normal, ainsi que les os du bassin.

Les fémurs sont épaissis, surtout au voisinage des genoux.

Ces derniers sont fortement épaissis ainsi que les rotules. En dehors et au-dessous du genou, existe un bourrelet rond et très mou (bourse séreuse... tissu adipeux ? ?). Les os de la jambe sont énormément épaissis, surtout au niveau des épiphyses.

La région du cou-de-pied est tuméfiée d'une façon uniforme, la jambe augmentée de volume de haut en bas (jambe d'éléphant). Les os du pied et des orteils sont très volumineux, mais nullement augmentés en longueur.

La musculature est bonne, on ne constate ni parésie ni atrophie.

Les mouvements sont un peu limités dans les articulations du cou-de-pied et du poignet, légèrement aussi au coude.

La peau est normale partout, et nullement épaissie, sauf à la paume des mains et à la plante du pied où l'épiderme, le derme et le tissu sous-cutané sont hypertrophiés; cet épaississement acquiert aux extrémités des doigts et des orteils un degré très marqué.

Les ongles, sont très élargis, striés en long, recourbés, présentant de nombreux éclats; leur croissance

aux doigts serait très rapide. La sensibilité est normale; les réflexes tendineux existent même aux extrémités supérieures ; il y a une légère diminution de l'excitabilité faradique et de la galvanique dans les nerfs péroniers.

Vue, ouïe, goût, odorat entièrement normaux, mastication, déglutition et parole normales.

La langue n'est pas hypertrophiée. — Intelligence, mémoire, sommeil normaux; pas de céphalalgie.

La matité rétro-stermale existe comme chez le frère aîné.

Le pénis a un volume ordinaire. L'urine est normale, les phosphates sont abondants.

L'apparence générale est vigoureuse. Pouls 64-72. Pas d'artério-sclérose. Maxillaires supérieur et inférieur normaux. Les processus alvéolaires ne sont pas épaissis; la voûte palatine a une forme régulière.

La colonne vertébrale est entièrement normale, droite d'une façon informe, de sorte que la jambe tout en- et parfaitement mobile sans aucun épaississement.

La région de l'articulation tibio-tarsienne est gonflée d'une façon informe de sorte que la jambe tout entière a une tendance à augmenter de dimensions de haut en bas, jambe d'éléphant. — Les pieds sont tout à fait gigantesques, les bottes du malade sont d'une grandeur phénoménale.

## OBSERVATION III

Ostéopathie hypertrophiante sans cause apparente.
Publiée par Salles et Halipré

in Revue de Normandie, n° 14. — 25 juillet 1900.)

J. C..., 38 ans, garçon de magasin, entre le 17 mai 1900

à l'hospice général de Rouen pour une plaie du petit doigt à l'occasion de laquelle on remarque chez lui les difformités des extrémités.

A. H. Mère morte à 59 ans, tuberculeuse, frère âgé de 28 ans, bien portant.

A. P. N'a jamais été malade avant l'année 1895, époque à laquelle il entre à l'Hôtel-Dieu pour une bronchite sérieuse qui dura six semaines.

Depuis, il s'enrhume un peu plus facilement, mais n'est jamais oppressé : Pas de sueurs nocturnes, pas d'hémoptysies.

*Examen.* — D'ailleurs, le thorax est bien développé, pas de déviation de la colonne vertébrale, pas d'atrophie des espaces intercostaux, ni de déviation des côtes.

*Palpation.* — Vibrations thoraciques normales.

*Percussion.* — Légère exagération de la sonorité en arrière et à droite au niveau de la fosse sous-épineuse.

*Auscultation.* — Léger affaiblissement du murmure vésiculaire au niveau des sommets en arrière.

Rien en avant.

Il n'y a ni craquements ni râles.

Cœur, normal.

Appareil digestif, normal.

Appareil nerveux, normal.

Appareil génito-urinaire, normal.

*Mains et pieds :* Etant enfant ses mains, dit-il, le faisaient remarquer à l'école. Mais c'est surtout depuis l'âge de 20 ans que ses doigts ont pris des dimensions excessives.

A la revision avant d'accomplir ses cinq ans le major fut frappé de la forme de ses extrémités.

Les doigts sont élargis mais uniformément. La défor-

mation porte presque exclusivement sur la phalangette, de sorte que le doigt prend la forme dite « *en baguette de tambour* » ou « *en battant de cloche* ». Les ongles élargis et même recourbés en « *bec de perroquet* » suivant leur axe vertical et horizontalement sont bombés comme des « *verres de montre* ». La lésion est surtout marquée au niveau du médius de la main gauche. Au niveau des poignets, les os de l'avant-bras sont peu épaissis.

Les mêmes déformations existent au niveau des orteils et particulièrement des gros orteils.

Rien aux coudes ni aux malléoles ni aux genoux. — Clavicules normales. — Aucune impotence fonction nelle, pas de douleur, sudation exagérée au niveau des pieds.

*Radiographies.* Elles permettent de constater 1° l'exagération considérable de volume des parties molles; 2°L'état spongieux et l'hypertrophie de l'os.

## OBSERVATION IV

Ostéo-arthropathie hypertrophiante (cyanose).
Société de pédiatrie, séance du 11 avril 1899.

X..., fillette de 4 ans, habitant Bois-Colombes, entre à l'hôpital Trousseau en janvier 1899.

*Etat actuel :* Cyanose des téguments très évidente aux extrémités et au visage.

Souffle systolique occupant toute la région précordiale, prédominant à gauche du sternum et s'irradiant sous la clavicule gauche.

Cœur volumineux, comme l'a démontré l'examen radioscopique.

Abdomen plus développé que normalement.

Foie déborde les fausses côtes de deux travers de doigt.

Rate considérablement hypertrophiée. La déformation des phalangettes des doigts et des orteils est au maximum.

Les doigts dont la peau est livide ont tout à fait l'aspect de « *baguette de tambour* ».

Aux deux premières phalanges, le volume et la configuration sont normaux, et, brusquement, à partir de l'articulation, la troisième phalange se renfle, de sorte qu'elle devient plus large que la deuxième et la troisième de 3 millimètres environ. Ce renflement existe à la phalangette du pouce.

Aux orteils, déformation identique des deux côtés, mais l'hypertrophie prédominante du gros orteil est telle que cet orteil est déjeté en dehors, chevauchant par-dessus ses deux voisins, déviation due probablement à la chaussure.

Les radiophotographies, démontrent que l'hypertrophie si apparente des dernières phalanges des doigts et des orteils ne porte que sur les parties molles, et, que les phalangettes ont conservé leur volume et leur modelage normaux.

Ajoutons que les radiographies laissent voir les autres phalanges, le carpe et le tarse absolument normaux.

Cet enfant a succombé dans sa famille cinq jours après qu'on l'eut amené à l'hôpital Trousseau. Depuis plusieurs mois elle était sujette à des pertes de connais-

sance soudaine, à des étourdissements et des vertiges épileptiformes.

L'enfant mourut dans l'une de ces crises.

## OBSERVATION V

VEDEL de Montpellier (In Presse médicale 1896.)

H... Charles, 25 ans, constitution moyenne.

A. H. Père alcoolique et brutal.

Mère aliénée.

Un oncle qui s'est pendu, un frère qui a des idées de suicide.

Aussi loin que remontent ses souvenirs, il a toujours présenté un essoufflement facile et, au moindre effort, une teinte cyanotique intense de la face et des extrémités.

Réformé à l'arrivée au corps, pour malformation cardiatique et inversion viscérale.

Depuis cette époque, les troubles cyanotiques progressent lentement; au moindre effort, il est pris de dyspnée et ses téguments prennent une teinte bleuâtre.

L'inversion des viscères, est totale, cœur rate estomac à droite, foie à gauche, etc.

*Auscultation.* En plein ventricule, on entend un souffle rapeux, olosystolique, dont le maximum correspond à l'inversion sternale de la troisième côte droite (souffle de Roger), prolongé à la pointe et à la base. Au niveau de la pointe on perçoit un souffle systolique de timbre moins rude avec propagation vers l'aisselle droite. Au niveau de la base, à l'origine des artères aorte et pulmonaire, on entend encore un souffle stystolique un peu

plus marqué à droite. Enfin au niveau des vertèbres dorsales on saisit un bruit de souffle lointain.

En somme un souffle paraît primer tous les autres, c'est ce souffle rude méso-ventriculaire, indice d'une communication des deux cœurs à l'exclusion de ceux produits par la persistance du trou de Botal, l'insuffisance tricuspide, les insuffisances ou rétrécissements artériels.

Il existe en outre des signes d'artério-sclérose généralisée. L'artère radiale est résistante, les vertiges sont fréquents; on relève des crampes dans les jambes et au niveau des extrémités, des sensations de froid, d'engourdissement; la sécrétion sudorale augmentée. On note encore de la pollakiurie (deux à trois mictions nocturnes depuis un an ou deux), de la polydipsie. Souvent aussi le malade présente des palpitations, de l'oppression angoissante avec tendance lypothimique qui rappellent le tableau atténué de « l'angor pectoris. »

Pas de syphilis, pas d'alcoolisme avéré, mais tabagisme marqué.

La percussion et l'auscultation du thorax n'indiquent *aucune altération pleuro-pulmonaire:* Quelques crachats hémoptoïques seulement qu'il convient de rapporter à des épistaxis fréquentes témoignant de la gêne circulatoire et du mauvais état des parois vasculaires.

L'appétit est bon, il y a même un peu de polyphagie, mais les digestions sont assez pénibles et provoquent facilement de la dyspnée.

Les urines sont abondantes, claires, sans albumine ni sucre; elles contiennent 0,482 de chaux et 0,426 de magnésie par 24 heures.

Les masses musculaires sont suffisantes, mais le ma-

lade ne peut développer aucun effort soutenu. La sensibilité à tous les modes est intacte. Le réflexe rotulien normal à droite, ne peut être produit du côté gauche.

L'ouïe est un peu diminuée à droite. L'acuité visuelle est des plus défectueuses, par suite d'une névrite ancienne O G et d'une myopie très forte O D : à gauche, la et l'on trouve des artères oblitérées et des veines dilatées, tortueuses, entourées de taches noirâtres, reliquat, selon toute vraissemblance, d'hémorrhagies anciennes. A droite il existe un staphylome postérieur péripapillaire, surtout étendu du côté du temporal et des veines distendues, d'aspect plus brun qu'à l'ordinaire.

Le point qui offre pour nous un intérêt particulier, est relatif à l'état des extrémités.

Les doigts et les orteils présentent des déformations analogues; mais comme les altérations des doigts sont plus marquées et plus caractéristiques, ce sont elles que nous aurons en vue.

Comme le montrent les photographies, l'aspect des mains donne l'impression, complète des déformations décrites par M. Marie dans le syndrôme qu'il a magistralement établi et distingué sous le nom d'« ostéo-arthropatie hyperthrophiante pneumique ».

De fait, on constate un excès de développement des phalangettes; et la disproportion entre le volume de celles-ci et le reste de la main est assez significative : l'hypertrophie est partielle, localisée au niveau des extrémités.

Les doigts sont allongés et renflés en « *baguettes de tambour* » à leur partie terminale ; le pouce reproduit l'aspect de « *battant de cloche* », les phalangettes sont en hyperextension.

Les ongles étalés débordent en avant et sur les côtés; horizontalement, ils sont recourbés en « *verre de montre* » verticalement en « *bec de perroquet* ». Ils sont plutôt épaissis et non striés longitudinalement, mais ils sont friables et leur accroissement est rapide.

| | LARGEUR | | |
|---|---|---|---|
| | Ongle droit | Ongle gauche | Ongle sain |
| Pouce..... | 25 m/m | 24 m/m | 15 m/m |
| Médius..... | 22 m/m | 21 m/m | 14 m/m |
| | LONGUEUR | | |
| | Ongle droit | Ongle gauche | Ongle sain |
| Pouce..... ..... | 22 m/m | 21 m/m | 17 m/m |
| Médius..... | 16 m/m | 16 m/m | 13 m/m |

Il n'y a pas d'hypertrophie sensible de la tête des métacarpiens, et, le poignet ne présente pas de saillie notable. Les déformations sont bien limitées aux phalangettes dont les mouvements articulaires s'exécutent librement, elles sont congénitales, mais vont en s'accentuant depuis quelques années.

## OBSERVATION VI

H. Shmidt (In Münchener Med. Wochens).
(7 juin 1892.)

Femme X..., contracte la syphilis à 25 ans.

L'accident primitif passa inaperçu, mais la malade souffrit dans la suite de violents maux de tête à prédominance nocturne. Elle fit plusieurs fausses couches successives, et, les quelques enfants qui vinrent au monde vivant, moururent au bout d'un temps variable, mais toujours très court.

Des accidents buccaux constatés et reconnus syphilitiques furent rattachés à son accident primitif et améliorés par l'iodure de potassium.

A cette époque la malade offrait les déformations caractéristiques de l'*ostéopathie hypertrophiante.*

Le traitement qui guérit les accidents buccaux améliora aussi les lésions des extrémités. L'hypertrophie des doigts rétrocéda ainsi qu'en témoignent les dessins adjoints à la publication de Shmidt.

## OBSERVATION VII

### Ostéopathie hypertrophiante d'origine syphilitique

SMIRNOFF

(Traduction résumée)

Il s'agit d'un homme atteint de syphilis héréditaire, qui jamais ne présenta d'accidents pleuro-pulmonaires.

A 9 ans, les premières manifestations spécifiques firent leur apparition.

Le malade présentait une gomme de la voûte palatine, qui guérit par le traitement ioduré; laissant après elle une perforation du voile du palais.

Il présentait en outre une hypertrophie notable des phalangettes des doigts et des orteils; avec déformation des os de la jambe et de l'avant-bras.

Le traitement spécifique n'eut dans ce cas aucune action sur les lésions de l'ostéopathie.

## OBSERVATION VIII

### Ostéo-arthropathie hypertrophiante chez une syphilitique.

(Résumée.)

(Publiée par F. CHRETIEN dans la Revue de Médecine 1893.) Zoé M., 54 ans, salle Andral hôpital de la Charité.

A. H. Père ?

— Mère morte à 42 ans d'une peur.

— Une sœur morte en couches.

A. P. Réglée à 16 ans, bien portante jusque-là, grossesse à 20 ans, accouchement à terme. L'enfant meurt au bout de huit jours.

La même année attaque de rhumatisme localisée aux membres inférieurs, suivie de troubles cardiaques. Nouvelle attaque en juillet 1891.

Lors de la première attaque, lupus double de la face qui fut guéri à Saint-Louis.

A 51 ans ménopause, suivie des accidents suivants :

Epistaxis fréquentes qui durèrent 2 ans ; augmentation progressive de l'hypocondre droit, dyspnée et œdèmes des membres inférieurs.

Plusieurs poussées d'érysipèle à la face, douleurs à l'extrémité des doigts, au niveau de la matrice de l'ongle, suivies bientôt d'un changement notable dans la conformation des phalangettes.

En 1891, entre successivement à Beaujon, puis à la Charité où elle est traitée comme cardiaque. Des avis différents sont émis au sujet de sa lésion. M. Durozier s'arrête à celui de rétrécissement congénital de l'orifice pulmonaire.

On porta aussi plusieurs diagnostics au sujet de son foie, entre autres ceux de kyste hydatique, cirrhose et enfin néoplasme.

Examen en février 92.

*Face* émaciée, trace de lupus, nez en lorgnette. La malade nie toute espèce d'accidents syphilitiques antérieurs.

Néanmoins, l'état du voile du palais déchiqueté, l'absence de luette, la soudure de deux piliers postérieurs droits, les anfractuosités de la muqueuse pharyngienne, déterminent le diagnostic de syphilis.

La malade ne se rappelle nullement à quelle époque peuvent remonter ces lésions; si elles sont congénitales, quelle en est la cause.

*Appareil respiratoire.* Quelques râles muqueux à droite.

*Appareil circulatoire.* 1° cœur (inspection) pas de saillie.

*Palpation.* La pointe bat en dehors de la ligne mamelonnaire; frémissement au niveau de la pointe du sternum.

*Percussion.* Augmentation du cœur dans le sens transversal.

*Auscultation.* Souffle systolique rude, dont le foyer est à la partie moyenne du sternum, souffle doux à la pointe.

*Vaisseaux.* Pas de souffles, mais distension du sinus veineux, quand la malade tousse.

*Pouls.* Normal.

*Examen du sang.* Normal.

*Appareil digestif.* Inappétence, dégoût de la viande. Pyrosis et renvois. Selles régulières.

Foie volumineux occupant tout l'hypocondre droit, remonte jusqu'au mamelon et déborde un peu les fausses côtes.

Rate grosse, mais difficile à limiter.

*Système nerveux.* Motilité. Considérablement diminuée depuis 3 ans.

*Sensibilité générale,* exagérée, *spéciale,* l'ouïe, l'odorat et le goût sont altérés.

*Système génito-urinaire*, rien de spécial.

Analyses des urines:

Albumine, traces.

Acide phosphorique, diminué.

Acide lactique, néant.

*Membres*. Aspect amaigri de la main, contrastant avec le volume énorme du bout des doigts.

La première et la deuxième phalange ne présentent rien de spécial ainsi que leurs articulations.

La phalangette au contraire est renflée en « *battant de cloche* ». La pression y est douloureuse.

L'ongle est mou, friable comme du papier desséché, incurvé à son extrémité, il déborde le doigt de chaque côté : c'est l'ongle en « *verre de montre* ». Le pouce a l'aspect d'un « *bec de perroquet* » quand on regarde de profil.

Les ongles sont violacés et striés longitudinalement.

Légère prédominance des extenseurs sur les fléchisseurs.

La flexion exagérée des phalanges est douloureuse. La peau des mains est sèche, ridée, sillonnée de veines. Au niveau des phalangettes, elle est lisse et brillante.

*Poils*, absents.

*Glandes sudoripares*, hyperhidrose constante.

*Os de l'avant-bras*, rien de spécial.

*Coudes*, augmentés de volumes.

*Membres inférieurs*, cylindriques à gauche surtout.

La pression des os est douloureuse.

Les métatarsiens sont volumineux.

Les orteils chevauchent les uns sur les autres, leur dernière phalange offre les mêmes particularités que celles des doigts, leurs ongles également.

Mêmes troubles du système pileux et sudoripare.

*Colonne vertébrale*, régulière, pas de cyphose. L'anselure lombaire a disparu. La taille n'existe plus ainsi que la cambrure des hanches.

*Crâne et face.* Maxillaire supérieur saillant. Nez en lorgnette.

*Dentition*, mauvaise, les dents sont à peu près toutes tombées.

La malade gardée en observation du 26 mars au 23 mai, accusa toujours une hypoazoturie intense que l'électrisation du foie ne put modifier.

La fonction glycogénique était parfaite, l'épreuve de la glycosurie alimentaire ne donna aucun résultat.

La fonction biliaire persista aussi dans toute son intégrité, jamais d'ictère, selles colorées, pas de pigments bilaires dans les urines.

Sur les conseils du Dr Chauffard, le traitement spécifique est institué: iodure de potassium, 2 grammes sirop de Gibert, 1 cuillerée. Sous son influence la malade perd un peu de son poids.

Pendant les mois qui suivirent, l'état chronique fut troublé: 1° par des poussées aiguës rhumatismales, 2° par des accidents péritonéaux périhépatiques.

En *novembre 1892.* Nouvelles mensurations qui sont sensiblement les mêmes que l'année précédente.

En *décembre 1892.* Les douleurs passagères accusées par la malade deviennent continues et paroxystiques; ce sont plutôt des douleurs ostéocopes que des douleurs rhumatismales. La sensibilité de l'abdomen s'est encore accrue.

La malade se cachectise. L'œdème augmente et s'accompagne d'oligurie, il gagne l'abdomen et le thorax.

Le siège est occupé par deux eschares énormes.

Le 25 janvier, la malade meurt après deux attaques de dyspnée.

*Autopsie.* Liquide ascitique dans l'abdomen, lésions péritonéales principalement dans le petit bassin.

Foie 1.800 grammes, lésions de phérihépatite, coloration jaunâtre, et sillons profonds (foie ficelé). La surface de coupe est criblée de gommes.

Rate scléreuse, périsplénite.

Reins, granuleux et congestionnés.

Organes génitaux, rien de spécial.

Poumons plèvres, adhérencés.

Une gomme du volume d'un œuf dans le poumon droit.

*Cœur.* Volume du poing, poids 350 grammes.

Concrétions calcaires des piliers et des valvules; les orifices sont normaux. Pas de communication interventriculaire ni interauriculaire.

Cerveau. Rien.

Moelle. Rien à l'œil nu.

Nerf sciatique. Quelques taches hémorragiques.

## OBSERVATION IX

John Lindsay Steven

(in Glascow méd. Journal, octobre 97.)

X..., homme marié, 48 ans.

Entré dans mon service le 27 mai 1897, pour une hypertrophie des mains et des pieds remontant à neuf mois.

A l'inspection, on constate une modification très mar-

quée dans l'aspect des doigts, des mains, des poignets et des avant-bras.

Les doigts sont élargis à leur extrémité avec une incurvation des ongles si marquée que l'extrémité libre des doitgs, n'est recouverte non plus par la peau, mais par les ongles eux-mêmes; donnant ainsi l'aspect de bec « *de perroquet* » décrit par Marie. Les extrémités ainsi augmentées de volume ressemblent un peu aux doigts bulbeux de la phtisie, de la bronchite chronique et de la cyanose. Le doigt entier participe à l'hypertrophie surtout prononcée au niveau des articulations. La peau des doigts est un peu plus rouge que normalement, mais non cyanosée.

Les ongles ne sont pas striés. Ils sont accrus en longueur, et très peu en largeur. Les doigts ne sont pas sensiblement augmentés de longueur. La mensuration montre que le médius a une dimension peu différente de la normale.

La main tout entière, paraît élargie et hypertrophiée, la droite plus que la gauche. A l'entrée du malade la circonférence de la main droite au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes est de 8 pouces 3/4, celle de la gauche 8 1/4.

La circonférence du médius droit au niveau de l'articulation phalango-phalanginienne est de 3 pouces 1/4. Celle du gauche de 3 pouces.

Le 5 juillet les mensurations sont les mêmes. La main droite ne peut se fermer; la gauche très difficilement.

Le métacarpe paraît normal, mais la radiographie montre des exostoses sous-périostées des métacarpiens et des phalanges. Il y a hypertrophie de l'extrémité in-

férieure des os de l'avant-bras contrastant avec le massif normal du carpe.

Les os malades présentent des rugosités perceptibles jusque vers le milieu de l'avant-bras. A la radiographie exostoses du radius et du cubitus.

Circonférence à droite 8 pouces 1/4; à gauche 8 pouces.

La face n'a rien d'anormal. La langue n'est pas élargie. Les maxillaires sont normaux.

La sensibilité à la douleur et au contact est normale, aux extrémités supérieures. Le goût, l'ouïe et l'odorat ne sont pas modifiés. Il n'y a pas non plus de douleur rétro-sternale.

Aux extrémités inférieures, on constate des lésions en tout comparables à celles des bras :

Orteils bulbeux, hypertrophie des os de la jambe, particulièrement à la région malléolaire.

La pression de la malléole droite provoque une vive douleur.

Circonférence au niveau des malléoles :

A droite, 8 pouces 1/4.

A gauche, 9 pouces.

Circonférence du pied au niveau du métatarse.

La sensibilité est normale.

Les réflexes rotuliens sont légèrement exagérés.

La marche détermine des douleurs dans les chevilles et les genoux empêchant le malade de porter aucun fardeau. Les genoux sont volumineux et les mouvements y provoquent des craquements. Il n'y a pas de difformités du tronc ni de la colonne vertébrale.

L'appareil digestif en bon état; pas de constipation habituelle.

Les urines sont normales, de couleur ambrée, sans

dépôt, de réaction acide. La quantité journalière dépasse légèrement la moyenne. La région thyroïdienne est normale, les lobes et l'isthme sont perceptibles, mais sans hypertrophie.

En même temps que l'accroissement des pieds et des mains, le malade a constaté une diminution de l'acuité visuelle. Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation. Il y a hémiasnopsie temporale.

Evolution. Toujours en bonne santé, le malade a constaté le début de son affection il y a neuf mois. Trois mois plus tard seulement, il a ressenti dans les doigts des douleurs exagérées par l'extension. Il n'y portait pas attention lorsqu'il y a huit semaines, apparut une douleur vive dans les chevilles et les genoux. Les poignets, surtout le droit et quelquefois les épaules étaient aussi douloureux. En marchant il a la sensation d'un morceau d'étoffe interposé entre la plante du pied et le sol.

Quatre mois avant son admission, il a eu un fort rhume guéri depuis plusieurs semaines. — L'examen minutieux de la poitrine, ne révèle aucune lésion. Le périmètre thoracique est normal, les poumons sont remarquablement sains. Jamais de fièvre. Le malade présente un érythème de la face avec légère desquamation.

Le trouble actuellement le plus marqué est la douleur dans les genoux.

L'examen du sang dénote une augmentation du nombre des globules.

Il n'y a pas de rhumatisme dans les antécédents familiaux, le père est mort à 70 ans, la mère à 63. Sur 13 enfants huit sont actuellement vivants.

En somme, il s'agit vraisemblablementt d'un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophique sans lésions de la plèvre ou du poumon. On ne peut incriminer la tuberculose dont le malade ne présente aucun signe; pas de syphilis.

L'auteur rattache l'étiologie de cette affection au rhumatisme, bien qu'il n'y ait pas chez le sujet les lésions habituelles du rhumatisme chronique.

Divers traitements sont restés sans résultat.

### OBSERVATION X (Résumée)

SPILLMANN et HAUSALTER

(In Revue de médecine 1890.)

Félix M... 45 ans, mineur, depuis 15 ans, a passé une partie de sa vie dix heures par jour dans les galeries humides de la mine.

Pas d'alcoolisme, ni syphilis.

Excellente santé jusqu'en 1887, il *n'avait jamais de rhume*, ne *toussait pas et n'avait aucune gêne respiratoire.*

Au milieu de 1887, il commença à se plaindre pendant trois mois environ de douleurs dans les membres et de courbatures lorsqu'il rentrait le soir de la mine, il était plus fatigué que d'habitude, et bientôt, il s'aperçut que ses poignets augmentaient de volume. Presqu'en même temps, il remarqua un accroissement analogue des pieds.

Au commencement de l'année suivante (1888) il dut cesser son travail à la mine. Il reste chez lui, gêné dans tous ses mouvements, impotent, souffrant dans la continuité des os et dans les articulations. Depuis le début de 1888, il se trouve dans le même état qu'aujourd'hui,

la maladie s'est développée en quelques mois, quoique s'aggravant toujours. Il a commencé à tousser un peu depuis le début de 1889.

En février 1890, F. M... mesure 1 m. 74. On est frappé au premier abord de l'énorme dimension des articulation des mains et des pieds.

Du côté de la peau et des muscles, rien de spécial.

*Système nerveux :* Depuis sa maladie il est devenu irritable et mélancolique. Les organes des sens sont normaux. Intelligence et mémoire intactes. Eprouve presque constamment et surtout la nuit des douleurs lancinantes, térébrantes dans les articulations et la continuité des os; il lui semble qu'en marchant ses os se brisent. Il a quelquefois des douleurs à la colonne lombaire. Le réflexe patellaire est en partie conservé.

*Membres supérieurs :* Circonférences des poignets 20 centimètres.

Mains : Le diamètre au niveau des quatre derniers métacarpiens est de 11 centimètres. Doigts épaissis dans tous les sens; ongles élargis, se recourbant sur la face palmaire en « *bec de perroquet* ».

*Membres inférieurs.* Les mouvements se font bien. Le genou est augmenté de volume.

*Le tibia* énormément épaissi prend des proportions gigantesques à son tiers inférieur; la largeur de la face interne au tiers inférieur est de 7 centimètres au lieu de 5 cent. 1/2.

Au tiers inférieur la jambe présente l'aspect qu'on rencontre quelquefois dans certains œdèmes durs; avec le pied plat et gros elle rappelle de loin la *patte d'éléphant* mais par la palpation on constate bien vite qu'à ce niveau la peau est un peu épaissie et le tissu cellu-

laire un peu œdématié et que l'augmentation de volume provient en majeure partie de l'épaississement des os et en particulier de l'extrémité articulaire du tibia. La circonférence de la jambe au niveau des malléoles est de 34 centimètres (au lieu de 25 centimètres.)

Le mollet est au contraire maigre et flasque, sa circonférence est de 39 centimètres. Les mouvements de l'articulation tibio-tarsienne sont limités et un peu douloureux. Le pied est gros et massif, la cambrure du dos du pied et la concavité de la plante sont effacées. Sa longueur est normale. Diamètre au niveau de la tête des métatarsiens : 12 centimètres.

Circonférence au même niveau : 27 centimètres pour les deux pieds.

Orteils épaissis surtout dans leurs dernières phalanges, qui sont renflées en massues, cet épaississement comme pour les doigts provient des os. Circonférence de la dernière phalange du gros orteil: 11 centimètres. Circonférence de la deuxième phalange du troisième orteil : 8 centimètres. Circonférence de la deuxième phalange du petit orteil : 5 centimètres.

Le pied est un peu douloureux à la pression, nulle part il n'existe d'exostoses, ni d'ostéophytes.

Analyse des urines.

Première analyse en novembre 1888.

| | pour les 24 heures |
|---|---|
| Densité | 10 21 |
| Urée | 28 |
| Chlore et chlorures | 9 |
| Acide phosphorique total | 1 60 |

Chiffres à peu près normaux.

Deuxième analyse en mars 1890.

| | |
|---|---|
| Densité | 10 22 |
| Urée | 14 |
| Acide urique | 0 30 |
| Chlore et chlorures | 0 25 |
| Acide phosphorique | 0 65 |

Chiffres notablement inférieurs à la normale.

## OBSERVATION XI

Ostéopathie hypertrophiante due à la cirrhose hypertrophique, publiée par Gilbert et Fournier (Revue des mal. de l'enfance, juillet 1895.)

Mlle D..., âgée de 13 ans.

Début de l'affection à 11 ans.

La malade, qui est la fille d'un médecin, ne présente aucun antécédent héréditaire. Son père et sa mère sont encore actuellement très bien portants. Elle a neuf frères ou sœurs. Dans ses antécédents personnels on relève une congestion pulmonaire qu'elle a eue dans sa première enfance.

La maladie actuelle a débuté il y a deux ans, avant l'âge de 12 ans.

Actuellement la malade présente un ictère intense. Les matières fécales sont peu colorées. A plusieurs reprises elle ont même été complètement décolorées. Depuis un an environ la malade a des épistaxis.

L'examen du foie montre que cet organe est peu hypertrophié, il ne dépasse que d'un travers de doigt et demi le rebord costal.

La rate n'est elle aussi que légèrement augmentée de volume. La malade ne se plaint d'aucune douleur abdominale.

L'état général est excellent, l'appétit est bon et les digestions normales.

On trouve sur différents points du squelette des altérations importantes :

La phalangette des doigts et des orteils est très fortement renflée en « *baguette de tambour* ».

Les genoux sont volumineux on sent nettement l'hypertrophie des extrémités osseuses il y a un peu d'hydarthrose. Ces articulations sont légèrement douloureuses, la malade souffre aussi un peu des poignets et des chevilles.

## OBSERVATION XII

(Cirrhose hypertrophique.)

GILBERT et FOURNIER

Aug. C..., âgée de 13 ans, entrée le 9 juin 1892 à l'hôpital des Enfants malades.

Début de l'affection 5 ans 1/2.

A. H. Néant.

A. P. Une rougeole à 2 ans.

A 5 ans on s'aperçoit que le ventre augmente. Pas d'ictère.

A l'hôpital Trousseau où l'enfant est conduite on porte le diagnostic de maladie de foie.

A 7 ans elle passe 15 jours à l'hôpital des Enfants-Malades où M. d'Heilly constate l'hypertrophie du foie et de la rate. A 10 ans, apparition de l'ictère et augmentation du ventre.

A 12 ans, M. Terrier pratique une fistule vésiculaire qui reste ouverte quatre mois environ.

Le 9 juin, elle rentre à l'hôpital des Enfants-Malades.

Fièvre intense.

Etat général satisfaisant.

Les membres supérieurs sont grêles. Le système pileux très développé sur les bras.

La dernière phalange des doigts est renflée en « *baguette de tambour* ».

Les membres inférieurs sont proportionnellement plus développés ; les poils y sont moins longs. Les extrémités du tibia sont volumineuses. Depuis un mois, l'enfant souffre dans les genoux qui ont augmenté de volume et contiennent un peu de liquide.

Le gros orteil est renflé en « *baguette de tambour* », le foie et la rate sont énormes.

La rate mesure 26 centimètres de hauteur.

Le ventre est volumineux 85 centimètres à l'ombilic.

Appareil pulmonaire. Néant.

Dans les urines on trouve des pigments biliaires.

### C. — *Discussion de nos observations*

A l'heure où nous achevions ce travail, M. le Dr Marfan, faisait à la Société de pédiatrie une communication intéressante destinée à redresser une erreur involontaire, commise il y a neuf ans, au sujet d'un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante dû, comme on le pensait à cette époque à une cystite compliquée de pyélonéphrite. Cette observation, publiée à la Société de pédiatrie (12 mai 1893) avait eu un grand retentissement ; on l'avait publiée partout et elle servait de type à toute une série de faits tendant à démontrer que les suppurations prolongées sont capables de réaliser l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Nous-même, avions soigneusement consigné, à la suite de nos autres observations, ce cas dont la place était ici toute marquée. Nous sommes heureux d'avoir pu prendre connaissance à temps, de la rectification apportée par M. Marfan ; nous nous sommes empressé de rayer son observation du tableau que nous avions dressé, pour la discuter à ce chapitre, afin que désormais elle puisse être restituée au cadre pneumique auquel elle appartient.

Nous la rapportons telle que M. Marfan a bien voulu nous la compléter de vive voix.

X..., fillette de 8 ans, est atteinte en 1893, d'une fièvre typhoïde au cours de laquelle, à la faveur d'un cathétérisme vésical malheureux, se déclare une cystite purulente.

L'examen microscopique des urines, pratiqué par MM. Achard et Renaut, révèle la présence du bactérium-coli dans le dépôt. A cette époque, l'exploration du rein pratiquée, révéla une hypertrophie marquée de cet organe.

Or, dans le mois qui suivit l'apparition de cette cystite, les extrémités digitales s'étaient tuméfiées d'une façon si rapide que M. Marfan dit avoir vu les déformations s'accentuer de jour en jour. En même temps, les ongles s'incarnaient sur la face palmaire des doigts.

Au bout d'un temps très court, ceux-ci méritaient vraiment l'appellation de « *baguettes de tambour* ».

M. Guinon soigne l'enfant, et la guérit momentanément par l'usage interne du biborate de soude. Mais elle a eu depuis plusieurs rechutes. L'état de ses voies respiratoires et celui de l'appareil vasculaire paraissent excellents.

Avant son départ de l'hôpital, la petite malade, chez laquelle l'exploration du rein avait démontré une hypertrophie notable de cet organe est soumise à l'examen du Dr Marchant. Le chirurgien pratique une néphrotomie au cours de laquelle il est tout surpris de ne pas trouver trace de pus dans le bassinet ou le rein lui-

même. Cependant, il déclare avoir remarqué à la faveur de son incision, un piqueté granuleux qui lui fait songer à la tuberculose rénale.

La fillette se rétablit et quitte définitivement l'hôpital, son état général est cependant très défectueux, elle est très amaigrie.

M. Marfan suit la fillette après son retour dans sa famille ; il l'ausculte à différentes reprises et finit par se convaincre qu'elle est nettement bacillaire. Une caverne s'est formée sous la clavicule droite, et la petite malade succombe dans un état de cachexie avancée.

Un cas de M. Moizard: cirrhose hypertrophique compliquée d'ostéo-arthropathie ayant ramené sur le tapis la question de la non pneumicité, fournit à M. le Dr Marfan l'occasion de rectifier son observation.

Le fait est plein d'intérêt, il prouve le soin qu'il faut apporter désormais, à l'examen des malades, atteints d'ostéo-arthropathie, et dont l'appareil pulmonaire paraît indemne.

Il semblerait indiquer qu'une tuberculose même latente est capable d'amener les lésions hypertrophiantes qui nous occupent. Plusieurs fois déjà, des erreurs de ce genre ont été commises et M. le Dr Pierre Marie nous a affirmé avoir, à diverses reprises, découvert des causes pneumiques, chez des individus qui lui étaient présentés comme ayant un appareil pleuro-pulmonaire absolument sain.

Il n'en est pas moins vrai que chez certains sujets, porteurs depuis des années des lésions de l'ostéo-arthropathie, sont morts à un âge avancé sans que l'observa-

tion la plus attentive ait jamais pu déceler chez eux la tuberculose. Tels sont précisément des cas de ce genre que nous publions.

Une communication de M. Gries, médecin de l'hôpital de Saint-Pol-sur-Mer, figurait aussi dans notre thèse.

Elle avait trait à une suppuration vertébrale sans lésions pulmonaires ayant réalisé le syndrôme de Pierre Marie. L'auteur donnait cette observation en s'appuyant précisément sur le cas de M. Marfan. Voici du reste les réflexions qu'il faisait à son sujet :

« Sans vouloir, dans le cas qui nous occupe, attri-
« buer à la tuberculose vertébrale un rôle étiologique
« exclusif, il nous paraît cependant logique d'admettre
« que cette affection suppurante, au même titre que
« celles citées par M. Marfan (in traité de maladies de
« l'enfance tome V), est susceptible de déterminer des
« troubles trophiques caractérisés par l'ostéite hyper-
« trophiante des extrémités. »

Puisque nous retirons le cas de M. Marfan il était juste que nous fassions subir le même sort à celui-ci; aussi l'avons-nous également supprimé.

Nous allons maintenant passer en revue chacune des observations qui nous restent, afin de signaler de notre propre chef les particularités qui pourraient être contestées.

*Obs. personnelle.* Nous sommes persuadés que notre malade est indemne de toute tare pneumique; de nombreux médecins l'ont examiné dans le service du Dr Du-

guet, et à la Société médicale des hôpitaux où il a été présenté il a été l'objet d'un examen tout spécial de la part du regretté Dr Rendau. Tous ont trouvé les appareils pulmonaire et circulatoire en parfait état.

Néanmoins, connaissant maintenant ce qui est advenu dans le cas publié par M. Marfan on pourrait peut-être nous dire que la suppuration que notre malade présente au genou droit est d'origine bacillaire, et que, par conséquent il est atteint d'une tuberculose locale qui peut un jour ou l'autre se propager à l'appareil pleuro-pulmonaire. Nous répondrons que plusieurs examens bactériologiques ont été pratiqués sur le pus de la collection, et que tous ont révélé la nature « chaude » de la suppuration. Cliniquement d'ailleurs, le processus ne paraissait pas avoir les allures d'une tuberculose locale.

De plus, L. B. a 54 ans, il s'est toujours connu porteur des déformations qu'il présente, et c'est seulement depuis deux mois que sa synovite s'est déclarée. Il nous semble que la tuberculose au cas où elle aurait été latente n'eût pas attendu si longtemps pour se manifester.

Enfin, en supposant même la nature bacillaire de la suppuration, il n'en est pas moins vrai que l'origine pneumique devrait être écartée, et admettre que la tuberculose locale est capable de produire l'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

*Obs. II.* (Freidreich Erb). — Cette observation figurait jusqu'ici au milieu des cas pneumiques, on

pourra nous demander pourquoi nous l'avons distraite du cadre où elle avait été primitivement classée. — Or, si nous l'avons reprise c'est que dans la thèse de Lefebvre où elle est consignée, cet auteur n'avait assigné aucune origine pneumique à l'ostéo-arthropathie dont Friedreich fait mention. (Voir le tableau des observations dans la thèse de Lefebvre 1891). A l'époque où paraissait ce travail, on ne faisait encore que soupçonner les diverses lésions viscérales, qui, en dehors de celles de l'appareil pleuro-pulmonaire peuvent provoquer l'ostéo-arthropathie. Ce fait, presque unique à l'époque, n'a pas paru assez probant à Lefebvre pour être classé à part. Mais aujourd'hui, que nous tentons de constituer un nouveau groupe, nous croyons pouvoir donner au cas de Freidreich — Erb. sa place véritable au milieu des nôtres.

*Obs. III.* (Salles et Halipré). — Le malade dont il est question eut une bronchite sérieuse à l'âge de 25 ans. Chez lui, comme chez L. B., l'ostéo-arthropathie semble remonter à la naissance. Cette bronchite ne saurait donc être incriminée ; du reste, elle se guérit parfaitement sans laisser d'autres traces qu'un léger affaiblissement du murmure vésiculaire aux sommets. Cette bronchite remonte à deux ans, on ne trouve ni râles ni craquements, le malade est peut-être en puissance de tuberculose. Mais il est bien difficile d'admettre une relation entre une tuberculose non confirmée et des déformations remontant à 25 ans de distance.

*Obs. IV et V.* (Gilbert et Vedel). — Deux cas de cya-

nose avec malformation congénitale et même inversion des viscères (cas de Vedel). Dans ces cas si fréquemment compliqués de tuberculose, on peut invoquer plus que pour tous les autres la latence du bacille de Koch. Nous dirons seulement que la malade de Gilbert est morte à quatre ans à la suite des troubles profonds apportés à l'hématose par la malformation cardiaque, et non tuberculeuse. Celui de Vedel, malgré une communication inter-ventriculaire et une transposition des viscères a pu atteindre l'âge de 25 ans ; son appareil pulmonaire est indemne de toute lésion bacillaire.

*Obs. VIII.* (Chrétien).

La malade de Chrétien était une syphilitique, comme le démontrèrent de son vivant, les lésions des amygdales et des piliers du voile au palais, lésions ratifiées à l'autopsie par la présence de gommes nombreuses dans les organes, le poumon en particulier. Peut-être, dans ce cas, les gommes du poumon agissent-elles à l'instar de lésions tuberculeuses pour produire l'ostéo-arthropathie hypertrophiante; c'est possible, mais à côté de ce cas il y a ceux de Shmidht et de Smirnoff relevant aussi de la syphilis et dans lesquels aucune lésion pulmonaire syphilitique n'est notée.

*Obs. IX et X* (Steven, Spilmann et Hausalter).

Ici, c'est le rhumatisme qui paraît en cause, Steven l'admet mais n'ose l'affirmer. Spilmann et Hausalter hésitent aussi à émettre ce diagnostic. Mais leur malade, ouvrier mineur, vivait dans une humidité continuelle,

c'est assez, croyons-nous, pour justifier l'opinion que ces auteurs ont pu émettre sur l'origine rhumatismale de l'affection. Le fait cependant est d'autant plus difficile à prouver que l'ostéo-arthropathie peut par elle-même causer des douleurs péri-articulaires qui en imposent parfois pour le rhumatisme. Nous ne discutons là que la seule question d'origine, ces deux cas étant exempts de toute lésion pulmonaire à l'époque où apparaissent les déformations.

*Obs. XI et XII.* (Gilbert et Fournier).

Deux cas de cirrhose hypertrophique, dont l'un (observation XIII) s'accompagne d'une augmentation de volume énorme du foie et de la rate. Ces deux organes refoulant le diaphragme en haut, gênaient certainement le fonctionnement des poumons, et l'on peut se demander si dans ce cas, l'origine pneumique ne pourrait être invoquée. L'observation XI où le foie et la rate étaient fort peu hypertrophiés témoigne que l'ostéo-arthropathie peut être liée à la seule altération de ces organes, sans qu'il soit besoin de faire intervenir leur rôle dans le refoulement du diaphragme.

L'étude détaillée de tous ces faits, montre la circonspection avec laquelle on doit admettre l'origine non pneumique d'un cas, puisque beaucoup d'entre eux paraissent avoir des particularités sujettes à controverse. Néanmoins, il existe assez de cas typiques, sans lésions pulmonaires antécédentes pour mériter une place à côté des points désignés sous l'épithète de « pneu-

miques » et si nous avons spontanément indiqué les points faibles de chaque observation c'est dans l'unique but d'éluder une critique qui pourrait nous reprocher d'avoir méconnu ces défauts.

# D. HOMOLOGATION

DES

Maladies Pneumiques et non Pneumiques

RÉALISANT LE

# Syndrôme

DE

**Pierre MARIE**

## Maladies Pneumiques

| | TUBERCULOSE PULMONAIRE | | | PLEURÉSIES PURULENTES avec Fistule | PLEURÉSIES PURULENTES avec Empyème | PLEURÉSIES PURULENTES avec Vomique | PLEURÉSIES PURULENTES avec Vomique | CANCER DU POUMON | | BRONCHIECTASIE | BRONCHITE ET EMPHYSÈME | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | Obs. 6 Th. L. Tranatel | Obs. 15 Th. L. Waldo | Obs. 13 Th. L. Thérèse | Obs. 14 Th. L. Lefebvre | Obs. 4 Th. G. Javet | Obs. 2 Th. G. Moinard | Obs. 5 Th. G. Jamet | Obs. 3 Th. L. Ewald | Obs. 4 Th. L. Saundby | Obs. 16 Th. L. Marie | Obs. 2 Th. L. Friedreich-Erb | Obs. 17 Th. L. Gerhardt |
| | H. 58 a. | H. 54 a. | H. 38 a. | H. 42 a. | Fille 5 a. | Garçon 6 a. | Fille 7 a. | H. 50 a. | H. 37 a. | H. 51 a. | H. 26 a. | H. 62 a. |
| Phalangettes | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + |
| Phalangines, phalanges, carpe, métacarpe | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + |
| 1re et 2e phalanges, tarse, métatarse | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + |
| Epiphyses des os longs des membres | - - - | + | + | + | + | + | + | + | Hypertrophie en masse des membres | + | Hypertrophie en masse des membres | Hypertrophie en masse des membres |
| Diaphyses des mêmes os | + | + | + | + | + | + | + | + | | + | | |
| Colonne vertébrale incurvée : Cyphose dorso-lombaire. | + | ? | — | ? | ? | ? | ? | ? | ? | + | + | |
| Face : Cartilages du nez, des oreilles, des paupières | + ?? | ??? | ??? | - - - | ??? | ??? | ??? | ??? | + + + | ??? | + + + | |
| Clavicules, omoplates, côtes, sternum, crêtes iliaques | + | + ??? + | ????? | - - - - | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | + + + + | |
| Peau, sys. pileux, sys. sudoripare | ?? | | ? — ? | + - ? | ??? | ??? | ??? | ??? | ??? | ??? | + ? | |
| Appareil locomoteur : Atrophie musculaire, limitation du mouvement | + ? | | + + | ? + | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | + + | + + |
| Système nerveux : Hyperesth., anesthésie, fourmillements, céphalée. | ???? | - - - - | - - - - | - - - - | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | + + + + | + + + + |
| Organe des sens : Vision, ouïe, odorat, goût | ???? | ??? + | ???? | - - - - | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | + - - - | ???? |
| Appareil digestif : Polyphagie, Polydipsie. | + — | | ?? | - - - | ??? | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | - - - - | ???? |
| Appareil urinaire | ? | | ? | + | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? |

## Maladies non pneumiques

| | AUCUNE CAUSE APPARENTE 3 cas | | | CYANOSE ET MALFORMATION 2 cas | | SYPHILIS 3 cas | | | RHUMATISME 2 cas | | CIRRHOSE HYPERTROPHIQUE 2 cas | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | Obs. I Pertonnelle | Obs. II Fritzdreich-Erb | Obs. III Sallet et Kalipi | Obs. IV Gilbert | Obs. V Vedel | Obs. VI Schmidht | Obs. VII Smirnoff | Obs. VIII Christiers | Obs. IX Stevens | Obs. X Spiemann-Haus | Obs. XI Gilbert et | Obs. XII Fournier |
| | H. 54 a. | H. 22 a. | H. 38 a. | Fille 4 a. | H. 25 a. | Femme 25 a. | Garçon 9 a. | Femme 54 a. | H. 48 a. | H. 45 a. | Fille 13 a. | Fille 13 a. |
| Phalangettes | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + |
| Phalangines, phalanges, carpe, métacarpe | + | + | + | + | + | + | + | + | - - - | + | + | + |
| 1re et 2e phalanges, tarse, métatarse | + | + | + | + | + | + | + | + - | - - - | + | + | + |
| Epiphyses des os longs des membres | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + | + |
| Diaphyses des mêmes os | + | + | + | + | + | + | + | + | — | + | + | + |
| Colonne vertébrale incurvée : Cyphose dorso-lombaire. | — | — | — | ? | ? | ? | ? | ? | — | ? | ? | ? |
| Face : Cartilages du nez, des oreilles, des paupières | + + + | + - - | - - - | ??? | ??? | ??? | ??? | ??? | - - - | ??? | ??? | ??? |
| Clavicules, omoplates, côtes, sternum, crêtes iliaques | + - - - - | + + + + | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | ??? | ???? | ??? | ??? | ??? |
| Peau, sys. pileux, sys. sudoripare | + + + + | + + + + | + + + + | ??? | ??? | ??? | ??? | + + + + | ???? | ??? | ??? | ??? |
| Appareil locomoteur : Atrophie musculaire, limitation du mouvement | + — | + + | + + | ?? | ?? | ?? | ?? | + + | + + | + + | ?? | ?? |
| Système nerveux : Hyperesth., anesthésie, fourmillements, céphalée. | + - + - | ?? - - | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | + + ?? | + + ?? | + + ?? | + ??? | ??? |
| Organe des sens : Vision, ouïe, odorat, goût | - - - - | - - - - | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | ???? | + ??? | ??? | ??? | ??? |
| Appareil digestif : Polyphagie, Polydipsie. | + + | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? | ?? |
| Appareil urinaire | + | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? | ? |

### Symptômes constants

Phalangettes { Globuleuses. Doigt en baguette de tambour (1)
Phalangettes { Ongle en verre de montre strié et incurvé.

Phalangines, phalanges, carpe, métacarpe..... } Respectés.
1re et 2e phalanges, tarse, métatarse ..... } Respectés.

Epiphyses des os longs des membres..... Hypertrophiées.

Diaphyses des mêmes os..... Respectées.

### Symptômes fréquents

Colonne vertébrale incurvée : Cyphose dorso-lombaire.

Face : Cartilages du nez, des oreilles, des paupières } Epaissis.
Clavicules, omoplates, côtes, sternum, crêtes iliaques } Epaissis.

Peau, sys. pileux, sys. sudoripare..... ..... Altérés.

Appareil locomoteur : Atrophie musculaire, limitation du mouvement

### Symptômes rares

Système nerveux : Hyperesth., anesthésie, fourmillements, céphalée.

Organe des sens : Vision, ouïe, odorat, goût..... Pervertis.

Appareil digestif : Polyphagie, Polydipsie.

Appareil urinaire..... Exagération de phosphates.

Le signe + indique qu'en regard de la lésion citée au Syndrôme de M. Marie il en existe une dans l'observation.
Le signe — que la lésion manque.
Le signe ? que les renseignements font défaut.

## CHAPITRE III

### Diagnostic

Il importe d'abord de poser celui de la maladie causale, tâche qui n'est pas toujours aisée à accomplir, dans les cas où celle-ci ne se révèle ni à l'examen du malade, ni à une interrogation méthodique. Nous citons quelques cas de ce genre. De plus, comme le plus souvent l'ostéo-arthropathie hypertrophiante n'entraîne pas la mort, du fait seul de ses lésions, il est fort rare de pouvoir contrôler par l'examen nécropsique, les hypothèses fondées pendant la vie.

Les cas pneumiques sont en général assez faciles à diagnostiquer ; les affections du poumon ou de la plèvre qui les motivent ne pouvant passer inaperçues. La tuberculose, la bronchectasie, le cancer de la plèvre, les pleurésies purulentes, surtout, quand elles se compliquent de fistules, ont vite fait d'éclairer le médecin. Dans les cas non pneumiques, au contraire, on se heurte souvent à la coexistence dans les antécédents, de plusieurs maladies entre lesquelles il peut être délicat de faire un choix.

D'autres fois encore, l'ostéo-arthropathie, semble

avoir évolué pour son propre compte ; mais avec les allures du rhumatisme, s'accompagnant de douleurs articulaires, de sueurs abondantes pouvant donner le change. Quoi qu'il en soit, dans ces formes rhumatismales on ne peut incriminer d'emblée l'ostéo-arthropathie, puisqu'il est convenu qu'elle est toujours un processus secondaire. Il faut alors, ou bien admettre le rhumatisme comme maladie causale, ou chercher ailleurs la cause provocatrice.

Quant au diagnostic différentiel, il se pose pour de nombreuses maladies, dont la forme et les allures ont des analogies avec l'ostéo-arthropathie. Ce sont : l'acromégalie, l'ostéite de Paget, le rhumatisme infectieux, le myxœdème, l'éléphantiasis, la léontiasis ossea, le rachitisme, l'érythromégalie.

Il se peut qu'il existe entre certaines de ces maladies un lien de parenté, mais c'est là un point de pathologie générale encore obscur et, il nous suffit de savoir pour l'instant, que chacune constitue une entité morbide à part, possédant un syndrôme propre qu'il nous faut savoir reconnaître.

Nous ne ferons pas le diagnostic avec le doigt hippocratique et le doigt anoxhémique considérant l'un et l'autre comme le stade initial d'une ostéo-arthropathie, évoluant dans le premier cas au cours d'une affection pulmonaire le plus souvent, dans le second sous l'influence d'une lésion cardiaque.

L'acromégalie et l'ostéite déformante de Paget sont les deux maladies dont la connaissance importe le plus au

diagnostic l'une et l'autre pouvant fort bien à première vue être prise pour l'ostéo-arthropathie.

L'*acromégalie* est celle de ces maladies qui a donné lieu le plus souvent à cette confusion. Nous disons même, qu'avant la communication de P. Marie, on avait rangé sous le nom d'acromégaliques, des sujets qui, depuis, furent restitués à l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Le cas de Bailly et de Friedreich en sont des exemples. L'acromégalie est elle aussi une maladie des extrémités, plus encore que l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, car l'extrémité céphalique épargnée dans cette dernière maladie est constamment et profondément lésée dans la première. Par opposition aux doigts globuleux en « *baguette de tambour* » nous avons dans l'acromégalie les doigts en « *saucisson* », la main en patte ou « en battoir ». L'hypertrophie porte non plus seulement sur la phalangette, elle intéresse toutes les phalanges, le métacarpe, le massif osseux du carpe, réalisant ainsi la comparaison de la main en patte. Au pied, on peut appliquer les mêmes considérations. Les grands os lésés dans leurs épiphyses, par l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, sont ici respectés, très rarement cependant, on voit le genou et le cou de pied participer à l'hypertrophie.

Par exemple, la face est fortement lésée, alors que l'ostéo-arthropathie la respecte presque constamment, ou ne la touche que superficiellement.

Le squelette du crâne et de la face est envahi. Il y a une dilatation prononcée des sinus frontaux qui augmente notablement la circonférence de la tête au point

que le malade est obligé de prendre successivement des chapeaux d'une pointure plus élevée. Les arcades sourcilières proéminent. Le maxillaire supérieur s'épaissit à son bord alvéolaire, mais moins cependant que le maxillaire inférieur qui s'accroît sur toutes ses faces et agrandit l'angle facial. Le menton est « en galoche ». La langue épaisse est avec peine contenue dans la bouche. L'amygdale et la luette sont énormes. L'ensemble des lésions de l'extrémité céphalique a reçu le nom de « facies acromégalique ». Les oreilles, le nez et les paupières prennent des dimensions parfois monstrueuses, dans l'ostéo-arthropathie on ne note qu'un épaississement souvent peu apparent de leurs cartilages.

Les troubles du système nerveux et des organes des sens sont aussi plus constants que dans l'ostéo-arthropathie. La céphalée, l'apathie, l'asthénie sont fréquentes. On a encore signalé de côté de l'œil, de l'hémiopie, de l'exophtalmie, des douleurs rétro-orbitaires, troubles attribués à la compression du chiasma optique par le corps pituitaire hypertrophié, disons de plus, que l'aménorrhée, l'atrophie des seins, des modifications dans les appareils sécréteurs (polyurie, glycosurie, peptonurie) ont été relevés.

Enfin, élément important de diagnostic, contrôlé par l'autopsie, le corps pituitaire, est le siège d'une hypertrophie qui peut lui faire atteindre la grosseur d'un œuf de poule.

Dans l'ostéo-arthropathie, au contraire, cet organe est sain et ce n'est que par analogie qu'on a pu, pour

édifier une théorie nerveuse, lui supposer un rôle dans la production des lésions de cette maladie.

L'*ostéite déformante de Paget* est une maladie qui peut elle aussi être facilement confondue avec l'ostéo-arthropathie. Ici, les lésions portent sur les os des membres, c'est la maladie des diaphyses.

Les déformations des extrémités inférieures sont caractéristiques. Les cuisses et les jambes sont incurvées de telle sorte que, les genoux se trouvent écartés et que les malléoles se touchent. Les rotules font saillie en avant.

Les membres supérieurs ne sont pas incurvés ; mais pendent en avant, semblent mal attachés et trop longs.

Les pieds et les mains sont indemnes ; ce seul fait constitue la différence fondamentale entre l'ostéite déformante de Paget et l'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

Le crâne et la face, ne sont pas respectés. La calotte crânienne est volumineuse, les pariétaux sont bombés et les temporaux nivelés. La face peu atteinte regarde le sol.

Le cou est enfoncé dans les épaules et semble soudé.

La colonne vertébrale, dont les apophyses épineuses sont hyperostosées, est inclinée tout entière sur le sacrum en avant, entraînant les côtes, les immobilisant et les forçant à plonger dans les fosses iliaques.

La rigidité du cou, la déformation des membres inférieurs, l'inclinaison de la colonne vertébrale, obligeant la face à regarder le sol et les bras à pendre au-devant

du corps, ont fait donner le nom « d'attitude simienne » à celle prise par les malades.

Les phénomènes nerveux, sont assez fréquents, ils se traduisent par des douleurs lancinantes et fulgurantes diurnes et nocturnes.

Les organes des sens sont lésés ; il y a une surdité et une cécité précoces.

### *Rhumatisme chronique déformant.*

Au premier abord, les doigts noueux du rhumatisme chronique, pourraient peut-être en imposer pour une ostéo-arthropathie hypertrophiante ; mais l'examen seul de la main joint aux renseignements donnés par le malade sur ses antécédents et la marche de la maladie suffiraient à trancher la question.

Quelque torpide que soit l'invasion du rhumatisme chronique, elle s'accompagne toujours de poussées aiguës ou subaiguës, dont le malade a eu conscience. Nous savons il est vrai que, parfois, l'ostéo-arthropathie peut procéder elle aussi par poussées successives, mais les douleurs qu'elle provoque ne sont jamais aussi intenses et aussi tenaces que celles du rhumatisme déformant, de plus, elles sont mieux localisées. Les douleurs rhumatismales, au contraire, sont erratiques et simulent celles des névrites.

Enfin, quand le rhumatisme déformant s'est installé, et l'on sait que son installation est malheureusement définitive, il produit dans les membres, des altérations

que l'on peut sans peine distinguer des lésions produites par l'ostéo-arthropathie.

Quel que soit le type revêtu par lui : type de flexion ou d'extension, il produit des nodosités au niveau des articulations des phalanges entre elles, mais l'extrémité du doigt et l'ongle sont respectés. La main a de plus dans cette maladie, une attitude qui lui est propre, c'est: la déformation en « coup de vent » produite par le déjettement des doigts vers le bord cubital.

Au pied, l'attitude n'est pas tout à fait la même. Le gros orteil menace le ciel et l'on peut observer deux position du membre : celle du varus équin ou celle du valgus.

### *Pseudo-Rhumatisme infectieux.*

Nous n'insisterons pas sur cette autre forme du rhumatisme décrit par M. le professeur Bouchard et, dont M. Marie, tout en reconnaissant les analogies qu'il peut avoir avec l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, a dit :

« Le processus de l'ostéo-arthropathie hypertro-
« phiante diffère de la plupart des pseudo-rhumatismes
« actuellement connus, par une intensité moindre et par
« une acuité beaucoup moins grande des phénomènes
» inflammatoires, à tel point que dans certains cas ces
» phénomènes inflammatoires semblent manquer com-
» tement.»

*Le myxœdème ou cachexie pachydermique* ne mérite pas non plus de nous arrêter bien longtemps, il est constitué par trois grands symptômes qu'on ne trouve

pas dans l'ostéo-arthropathie : l'état pachydermique de la peau, l'idiotie, et l'atrophie du corps thyroïde.

Le malade boursouflé pour ainsi dire, présente une face « de pleine lune » illuminée d'un air béat, qui renseigne de suite sur son état mental.

Le corps thyroïde, en raison de l'épaississement des tissus est difficilement perçu par la main.

L'*Eléphantiasis :* siégeant le plus souvent, à la portée inférieure des jambes, pourrait faire croire à un épaississement des épiphyses; dans cette maladie, l'os ne participe en rien à l'énorme épaississement des parties molles.

Chez beaucoup d'individus atteints d'ostéo-arthropathie hypertrophiante, il se produit au niveau des membres inférieurs une sorte d'éléphantiasis due à la malnutrition des téguments en ce point voisin des épiphyses malades.

*Léontiasis ossea.* — Si, le léontiasis ossea était une maladie s'étendant au squelette des membres, elle pourrait tenir une plus grande place dans le chapitre du diagnostic, mais, elle ne porte que sur la face et de ce fait, il ne devient utile de la connaître que pour faire la part des lésions qui peuvent à l'extrémité céphalique, lui être communes avec l'ostéo-arthropathie.

Il nous suffira de savoir que la léontiasis ossea, est une hyperostose diffuse de la face et du crâne. Comme on l'a dit, elle est aux os ce qu'est l'éléphantiasis aux parties molles.

*Rachitisme.* — Nous n'aurons en vue dans cette maladie que les lésions osseuses, qui, à la rigueur pourraient faire hésiter le diagnostic.

Le rachitisme débute chez l'enfant, sans douleurs spontanées, mais si l'on appuie au niveau des épiphyses des os des membres, on peut y provoquer comme dans l'ostéo-arthropathie des douleurs assez vives.

Il atteint surtout les os longs des membres inférieurs, et le poids du corps joue certainement un rôle dans la production des lésions plus manifestes ici qu'aux membres supérieurs.

Les cuisses et les jambes, sont le siège d'une courbure particulière : la courbure « *en parenthèse* », qui rapproche les genoux (genu valgum). Les épiphyses sont gonflées au niveau du genou et du cou de pied, mais la maladie porte aussi sur les diaphyses contrairement à ce qui se passe dans la maladie, qui nous occupe.

Le fémur perd ses arêtes pour devenir cylindrique et le tibia prend la forme dite en « *lame de sabre* », bien distincte de celle du tibia des syphilitiques.

Au membre supérieur, nous l'avons dit, les déformations sont moins accentuées, néanmoins, comme dans l'ostéo-arthropathie, le poignet est le siège d'une tuméfaction qui cesse brusquement au niveau de la main. Celle-ci ne présente pas aux doigts de déformations pouvant être prises pour de l'ostéo-arthropathie.

La colonne vertébrale est atteinte, mais au lieu de la courbure notée dans l'ostéo-arthropathie : cyphose dorso-lombaire, c'est une incurvation suivant trois sens qu'on y remarque :

1° Cyphose dorsale à grande courbure.

2° Scoliose dorsale à convexité dirigée à droite avec courbures de compensation en sens inverse, à la région cervicale et à la région lombaire.

3° Rotation du rachis sur son axe portant les corps vertébraux à droite.

Le thorax, aplati latéralement est dit « *thorax en carène* » ou thorax de « *poulet* ». Les côtes sont gonflées au niveau de leur insertion sternale et saillante sous la peau « *Chapelet rachitique* ». Nous avons noté une particularité similaire dans l'ostéo-arthropahie.

A la face, les déformations portent sur les maxillaires; le supérieur est allongé suivant son grand axe; la voûte palatine est élevée et ogivale.

Le maxillaire inférieur a ses branches rapprochées, ce qui oblige les dents à chevaucher les unes sur les autres.

Le crâne, peut présenter une mollesse particulière en certains points définis, cette mollesse est due à la persistance des fontanelles. L'occiput lui-même, peut être mou (cranio-malacie).

Le bassin est déformé la partie supérieure du sacrum s'incline en avant, les os iliaques se boursouflent et les fosses iliaques internes se creusent, par suite du relèvement de leurs bords. Le rachitisme on le voit présente avec notre maladie certaines analogies, mais à côté d'elles, de grosses différences permettent de trancher le diagnostic.

*Erythromégalie.* — Deux mots seulement sur cette maladie rare, produite par une paralysie vaso-motrice des extrémités pouvant amener par stase des phénomènes semblables à ceux que l'on observe dans la cyanose.

Les doigts et les mains sont rougeâtres, avec taches

livides, il existe de plus de la douleur, des fourmillements et un engourdissement qui peut envahir tout le membre supérieur. Le volume des doigts est augmenté, mais plus à leur base qu'à leur extrémité. Il existe quelquefois un léger degré de cyphose cervico-dorsale.

Les troubles du système nerveux sont marqués par une aberration assez prononcée du sens de la position donnée aux membres.

Telles sont les maladies, dont la connaissance importe pour discuter le diagnostic d'ostéo-athropathie hypertrophiante. A vrai dire, deux seulement méritent une attention spéciale ; ce sont l'acromégalie et l'ostéite déformante de Paget. Aussi dans le tableau qui suit résumons-nous leurs symptômes afin de les mettre en regard de ceux de notre maladie.

| | OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET |
|---|---|
| AGE ET SEXE | ADULTES HOMMES ET FEMMES |
| Crâne et face..... . ..... ..... | Hypertrophie de la calotte Rien |
| Mains et pieds ..... .. ..... | Rien |
| Epiphyses des os longs des membres..... ..... | Rien |
| Diaphyses des mêmes os..... | Hypertrophie énorme et incurvation |
| Os du tronc..... | Colonne vertéb. cyphose cervic. Thorax aplati. Côtes plongeantes Attitude simiesque. |
| Organes des sens..... ..... ...<br>Système nerveux ..... ...<br>Différents appareils.. ..... | Quelques troubles inconstants.<br>Ciphalis Douleurs fulgurantes.<br>Troubles urinaires inconstants. |

| ACROMÉGALIE | OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE |
|---|---|
| ADULTES HOMMES ET FEMMES | INDIFFÉRENTS |
| Hypert. des tiss. et des arc. sourc.<br>— du nez, oreilles, paup.<br>— des maxill. inf. surtout.<br>— de la langue. | Rien<br>Qelquefois hypert. des Cartilages.<br>Épaississement du maxillaire |
| Hyp en masse de la main et du pied ; main en patte ; doigt en saucisson. | Hypert. de la phalange seule ; doigt globuleux, en bag. de tambour ; ongle en verre de montre incarné. |
| Rien | Hypertrophies<br>Gêne et limitation des mouvements |
| Rien | Rien |
| Cyphose supérieure constante.<br>Lordose inférieure. — Double bosse de polichinelle. | Cyphose dorso-lombaire.<br>Hypertr. légère des côtes, sternum. clavicule, omoplate. |
| Troubles oculaires<br>Céphalée. — Asthénie<br>Aménorrhée. Polyph. Polydipsie. | Troubles oculaires inconstants.<br>Céphalée, fourmillements, douleurs.<br>Polyphagie, Polydipsie. |

## CHAPITRE IV

### Marche pronostic — Traitement

La marche de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, liée à celle de la maladie qui la détermine est essentiellement chronique.

C'est toujours un processus secondaire dont les premières manifestations peuvent apparaître rapidement, mais qui, une fois installé, prend une allure torpide aboutissant à plus ou moins longue échéance, à la réalisation du syndrôme que nous avons décrit. Le malade est envahi sans pour ainsi dire en avoir conscience, s'il ne s'observe pas attentivement, et, c'est bien souvent le médecin qui attire le premier son attention sur les lésions dont il est porteur.

L'évolution de l'ostéo-arthropathie, peut se diviser en trois stades, correspondant chacune à un groupe des symptômes que nous savons être : constants, fréquents ou rares.

1° Stade des déformations digitales;

2° Stade des déformations épiphysaires ;

3° Stade des lésions du système nerveux et des organes des sens.

Le plus souvent, la maladie s'arrête au premier de

ces stades constituant la déformation qu'on a appelé « doigt hippocratique ». !

A cette période, la deuxième phalange est élargie transversalement, méritant déjà l'appellation de « *baguette de tambour* ». L'ongle lui-même ne garde pas ses dimensions normales, il tend à recouvrir la phalange sous-jacente et à la déborder en avant et sur les côtés. Luisant et bombé, ce n'est pas encore l'ongle rugueux et strié de l'ostéo-arthropathie à son second stade, mais si la lésion ne s'en tient pas là et progresse, on verra par la suite l'ongle se dépolir, se creuser de sillons et acquérir une grande friabilité.

Nombre d'auteurs, accordent au doigt hippocratique une autonomie spéciale et en font l'apanage presque exclusif de la tuberculose ; ils expliquent sa formation par la disparition de la couche graisseuse sous unguéale. Il se peut en réalité, que la disparition de la graisse entraîne un changement dans la forme de l'ongle, mais elle amènerait plus tôt son affaissement et son aplatissement que la voussure qu'il présente.

Elle ne saurait expliquer l'incurvation de l'ongle les proportions exagérées qu'il prend par rapport à la phalangette déjà hypertrophiée ; ni les modifications profondes de sa structure. Il faut invoquer selon nous, une cause beaucoup moins locale.

L'opinion de Pigeaux en 1822 (Archives générales de médecine) est toute contraire : l'augmentation de volume de l'extrémité du doigt, serait due pour lui à la présence de la pulpe du côté palmaire d'une part, et

d'autre part à l'infiltration du tissu cellulaire très abondant autour de la phalangette.

Esbach (Th. de Paris 1876), qui étudia dans une thèse importante les différentes particularités du doigt hippocratique, fait remarquer avec justesse que la pulpe est d'ordinaire peu saillante, souvent même amaigrie, tandis que l'accroissement s'opère surtout au niveau de la face dorsale et que l'ongle en particulier subit un élargissement marqué. Il y aurait d'après lui, une hypertrophie de la partie centrale de la matrice de l'ongle, avec un état variqueux des veines du derme sous unguéal.

L'état cachectique du malade rendrait compte de tout.

Ceux qui, depuis cet auteur ont sérieusement étudié la question, considèrent le doigt hippocratique comme le symptôme initial de l'ostéo-arthropathie. On le trouve non seulement dans la tuberculose, mais dans les pleurésies purulentes, dans la cyanose où il porte le nom de doigt anoxhémique, dans les cirrhoses (témoins les observations de Gilbert et Lereboullet, Moizard et Marfan) et en général dans toutes les maladies cachectisantes. C'est l'indice d'une intoxication avancée. Or, ne savons-nous pas que les maladies précitées, réalisent aussi le syndrôme complet de l'ostéo-arthropathie ? Pourquoi dès lors ne pas admettre le doigt hippocratique, soit comme une ostéo-arthropathie hypertrophiante avortée, soit au contraire, comme une ostéo-arthropathie en voie d'évolution ; autrement il serait bien difficile de préciser où finit l'un et où commence l'autre. Aussi, notre division de la maladie en trois stades est-elle purement conventionnelle.

Nous avons déjà au début de ce chapitre, laissé entendre que ce premier symptôme de l'ostéo-arthropathie, pouvait être réalisé à une époque assez rapprochée du début de la maladie chronique causale. En effet, à côté des cas où le doigt hippocratique met plusieurs années à atteindre le volume qu'il gardera désormais, à moins qu'il ne passe au stade suivant, on peut en relever d'autres, où il s'est constitué très rapidement. Dans un cas de Moussous, (traitement de la pleurésie purulente in-octavo, Gounouilhou, Bordeaux 1890). Quinze jours après le début d'un empyème apparut la déformation en « *baguette de tambour* »; nous en avons relevé plusieurs, dans le service du Dr Duguet, où la lésion était visible moins de deux mois après la pleurésie. L'accroissement du doigt, une fois l'hippocratisme réalisé peut s'arrêter au bout d'un temps variable ; il peut se faire progressivement et durer des années, mais il peut, après être apparu rapidement, cesser au bout d'un temps très court. Chez la malade de Moussous le fait se produisit. Esbach ne semble pas avoir eu connaissance de cas analogues. Moussous fait de plus remarquer que la période d'augment, s'accompagna de douleurs dans les extrémités digitales. C'est là une remarque que nous avons notée dans nombre d'observations.

L'allure torpide que nous avons dit être la règle, dans l'ostéo-arthropathie peut, chez certains individus, être interrompue par des phases douloureuses plus vives encore que celles indiquées par Moussous. Le siège de ces douleurs se localise autour des articulations, donnant le change pour un rhumatisme articulaire aigu,

d'autant mieux qu'il se produit à leur niveau, une sorte de réaction inflammation déterminant de l'œdème, la palpation est fort douloureuse.

Parfois, moins localisées elles revêtent le type fugace propre aux névrites : douleurs fulgurantes, lancinantes, térébrantes. Au bout d'un temps plus ou moins long le calme renaît, on ne constate plus d'œdème, mais une augmentation considérable des épiphyses des os longs qui restent douloureuses à la pression. Les articulations sont limitées dans leurs mouvements et le malade peut éprouver de la gêne à mouvoir ses membres, les inférieurs surtout.

Le second stade est atteint. De même que l'ostéo-arthropathie peut s'arrêter, après la réalisation de la déformation hippocratique, de même aussi elle peut s'en tenir à ces lésions épiphysaires.

Les douleurs, que nous avons mentionnées peuvent à certains moments se réveiller et donner lieu aux « poussées inflammatoires suivies d'intervalles de repos » signalées par Lefebvre. Cet auteur a vu, dans plusieurs cas, la maladie procéder ainsi par bonds successifs et atteindre à leur faveur son développement complet.

Il est possible que ces poussées correspondaient à des périodes où les produits solubles émanés des sécrétions augmentaient de virulence. C'est au moment où l'expectoration muqueuse passe à l'état franchement purulente que se produisent les premières déformations. C'est à l'époque où une pleurésie purulente s'ouvre à l'extérieur, que les doigts commencent à devenir globuleux ; nous avons plusieur fois constaté le fait. L'empyème, en créant une porte d'entrée aux infections se-

condaires et aux associations microbiennes, n'a-t-il pas ainsi donné à l'infection primitive, le moyen d'exalter sa virulence ?

Ce point d'ailleurs a été bien mis en lumière par Mæbius, dont les constatations cliniques se sont aidées des lumières de la bactériologie. Il a remarqué que, dans les cas où l'appareil pleuro-pulmonaire est touché, la fétidité de l'expectoration était la première condition du développement de l'ostéo-arthropathie; et par fétidité il entend assurément la purulence.

Il est des cas, où ces constatations manquent, et ce sont précisément ceux que nous avons plus spécialement visés dans cette thèse. Nous savons que leur marche est en tous points semblable à celle des cas pneumiques; mais nous n'avons aucun renseignement sur les époques ou la virulence de l'affection a pu s'exalter, puisque dans ces cas il n'existe généralement pas de suppurations. Peut-être, cependant, ceux relevant de la syphilis seraient-ils justiciables de la même explication, en supposant que les lésions de l'ostéo-arthropathie aient par exemple débuté au moment où des gommes passaient à la période d'ulcération. Nous savons malgré tout que les maladies incriminées procèdent par poussées ; nous venons de citer la syphilis, il en est de même pour le rhumatisme et, si la bactériologie ne peut dans ces cas donner de renseignements précis, la clinique a le droit néanmoins d'émettre l'hypothèse que ces poussées correspondent à des périodes de plus grande virulence de l'agent inconnu.

La guérison est certes l'exception, elle a pour condi-

tion essentielle, la curabilité de l'infection primitive. Or, on sait que l'épithète de chronique donnée à une affection, est le plus souvent synonyme d'incurable. Les exceptions, sont en faveur des maladies les plus aiguës parmi les chroniques, si l'on peut ainsi parler : pleurésies purulentes, bronchectasie, dans les cas heureux où l'on a pu tarir les suppurations. L'observation de Moussous est un exemple frappant de ce que nous avançons.

« Lorsque vers le milieu du mois d'août, dit cet au-
« teur, l'abondance de l'épanchement pleurétique com-
« mença à diminuer, la turgescence des phalangettes
« s'amoindrit, la rougeur de la peau disparut, une véri-
« table régression s'opéra dans le processus hypertro-
« phiant. Aujourd'hui, les doigts n'ont pas tout à fait
« repris leur aspect normal, il subsiste quelque chose
« du passé ; mais les déformations, sont loin d'être ce
« qu'elles étaient il y a huit mois. »

Il est rare qu'on assiste à cette régression, surtout dans les cas où l'ostéo-arthropathie a dépassé ce premier stade. D'habitude, le processus hypertrophiant dont parle Moussous une fois établi, persiste, augmente même ; mais a peu de tendance à rétrocéder. Cette opinion est aussi celle admise par Esbach à propos de l'hippocratisme et adoptée par presque tous les auteurs, depuis l'époque où parut sa thèse.

En 1822 pourtant, Pigeaux (in Archives générales de médecine) ditsait à propos du doigt hippocratique :

« Quelquefois rapide dans sa marche progressive, il parvient avec la phtisie aiguë en quelques semaines à son plus haut degré d'accroissement. Il suit assez régu-

lièrement non les phrases des tubercules, ni des affections organiques du cœur, mais bien leur influence sur l'état général de l'hématose et de la respiration. Plusieurs fois je l'ai vu s'accroître, diminuer et même disparaître avec la cause générale qui lui avait donné naissance. »

Le *pronostic* qu'il convient de porter sur une semblable maladie, ne peut être évidemment que très conservé, comme celui de l'affection causale.

Il sera grave dans les cas de tuberculose, plus grave encore si possible, dans le cancer pleural ou pulmonaire, car l'échéance fatale est moins éloignée dans ce cas. Par contre, dans les pleurésies, il sera quoique très sérieux, mitigé par l'espoir d'un traitement efficace.

Il est grave encore dans la cyanose, puisque celle-ci est le résultat d'une lésion cardiaque profonde, (malformation le plus souvent) compromettant déjà par elle-même la vie du sujet quand elle n'aboutit pas à la tuberculose.

Grave aussi dans la syphilis, où malgré l'efficacité du traitement spécifique, le malade est toujours sous le coup de localisations plus sérieuses encore que celles qui se sont faites au niveau de ses épiphyses.

Les cas dus à la cirrhose, ont également un pronostic très sombre.

Par contre, on est tenté d'émettre une opinion bénigne, au sujet des cas analogues au nôtre, ou la maladie causale est presque impossible à déceler.

Dans les trois exemples que nous avons relevés, celui de Freidreich Erb, de Salles et Halipré, le nôtre, les ma-

lades vivent avec leurs déformations sans pour ainsi dire s'en apercevoir.

Notre malade est âgé de 54 ans, il a atteint cet âge sans maladie d'aucune sorte ; sa santé est excellente, et il n'entre à l'hôpital que pour une affection surajoutée. Celle-ci mise à part, il semble que cet homme puisse atteindre un âge aussi avancé que s'il était normal.

Existe-t-il un traitement ?

Déjà en parlant de la guérison possible de l'ostéo-arthropathie, nous avons effleuré cette question si pleine d'intérêt. Qu'il nous suffise de répéter que nous considérons comme incurables, la plupart des maladies chroniques, dont relève l'ostéo-arthropathie.

C'est avouer notre impuissance dans le plus grand nombre de cas.

Mais nous avons dit aussi que certaines pleurésies purulentes pouvaient s'améliorer et même se tarir. Le traitement chirurgical, en drainant largement et en réséquant au besoin une ou plusieurs côtes peut obtenir ce résultat.

La ponction simple, ou suivie d'injections d'agents modificateurs: sublimé, teinture d'iode, solution iodo-iodurée, etc., est du ressort de la médecine et dans quelques cas a eu d'heureux effets. La malade de Moussous, dut sa guérison aux injections de sublimé dans la plèvre.

Par la voie interne, on administrera le benzoate de soude, la terpine, l'hyposulfite de soude dans le but de modifier ou de tarir les sécrétions bronchiques.

L'iodure de potassium dans certains cas paraît agir

favorablement. Il est évident que c'est à ce dernier médicament qu'on aura recours dans les cas dus à la syphilis, d'autant plus que les lésions de l'ostéo-arthropathie semblent relever plus spécialement de la syphilis tertiaire.

Shmidth dit en avoir obtenu de bons résutats. Lorsque le rhumatisme est en cause, on pourra tenter du salicylate de soude à l'intérieur, ou du salicylate de méthyle en applications externes, mais avec bien peu d'espoir de réussite, les rhumatismes revêtant dans ces cas, la forme chronique, si rebelle au traitement.

Localement, on essaiera par des bains chauds suivis de massage à ramener un peu de souplesse dans les articulations, mais il ne faut guère songer à obtenir par ce moyen régression des lésions constituées.

Nous ne pouvons terminer ce chapitre sans parler du traitement ingénieux imaginé et expérimenté par MM. Demons et Binaud de Bordeaux : injections de liquide « pneumique ». Ce traitement est en somme un traitement opothérapique, tendant à restituer à l'organisme une sécrétion disparue par suite de l'altération du parenchyme pulmonaire. Au chapitre de la pathogénie, nous abordons plus au long la question de la sécrétion interne accordée au poumon par analogie avec celle d'autres organes (corps thyroïde, capsules surrénales).

Ce traitement, s'il n'a pas amené la régression des déformations et le retour des parties hypertrophiées à leur volume normal, paraît du moins avoir eu le mérite d'arrêter dans sa marche la maladie chronique.

Il faut espérer que dans un avenir prochain, on

pourra déterminer exactement quelle est la nature de la sécrétion présumée du poumon et instituer une médication opothérapique véritablement efficace.

## CHAPITRE V

### Etiologie

*A. Etiologie.* — L'âge, le sexe, le climat, les affections antécédentes et en général tous les éléments étiologiques invoqués pour les autres maladies, ont-ils une action dans la réalisation du syndrôme de P. Marie. Pour l'âge et le sexe, il nous paraît difficile de l'affirmer, quant au climat, aux conditions hygiéniques, et surtout aux maladies antérieures le fait semble prouvé.

A l'époque des premiers travaux entrepris sur la question, on accordait au sexe masculin le triste privilège des lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. « L'âge adulte semble être une condition nécessaire au « développement des ostéo-arthropathies pneumiques et, « l'apanage du sexe masculin », dit Lefebvre dans sa thèse.

Des cas nouveaux sont survenus prouvant que l'affection évoluait chez les femmes et n'épargnait pas non plus les enfants. Celui de Moussous fut un des premiers. Jamet en 1893 cite quatre cas nouveaux chez des enfants.

Jusque-là il est vrai, on envisageait la question que sous le côté exclusivement pneumique, mais, depuis, on a dû se rendre à l'évidence des nombreux faits publiés

et admettre que l'âge et le sexe sont des facteurs indifférents dans la production du syndrôme.

En consultant le tableau inséré dans cette thèse, on pourra se rendre compte de la presqu'égale participation des hommes et des femmes, des adultes et des enfants, puisque sur douze observations citées nous relevons:

Sept individus du sexe mâle dont deux enfants au-dessous de 10 ans.

Cinq individus du sexe féminin dont trois fillettes au-dessous de 15 ans.

Les conditions climatériques, ont peut-être aussi leur importance. En France, en Angleterre, en Allemagne, en Italie, en Russie on a publié des cas d'ostéo-arthropathie.

C'est en France assurément qu'ils dominent. Cela tient à ce que cette maladie décrite pour la première fois chez nous, a été l'objet d'un intérêt et de recherches toutes particulières qui l'ont fait dépister plus fréquemment qu'ailleurs. Néanmoins, nous sommes persuadés que certains éléments sont favorables a son développement. Nous n'en voulons pour preuve que l'opinion du Dr Legrain parue dans un numéro de la *Revue de l'Afrique du Nord*, actuellement sous nos yeux et dans lequel cet auteur note la fréquence de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante au Sahara.

« Jamais dit-il je n'ai rencontré d'ostéite déformante, « rarement l'acromégalie, très souvent au contraire « l'ostéopathie hypertrophiante.

« Dès mon arrivée dans les Oasis Constantinois, je

« fus frappé de la fréquence inusitée de l'ostéo-arthro-
« pathie hypertrophiante, d'autant plus que, la tuber-
« culose étant une rareté dans certaines régions saha-
« riennes, je ne m'expliquais guère la pathogénie de ce
« syndrôme qui depuis 1893 était considéré comme
« presque exclusivement d'origine pneumique. J'ai re-
« cueilli d'assez nombreuses photographies et, je donne
« six observations recueillies pendant la même semaine
« à la consultation du bureau arabe. »

*Observ.* I. — Journalier, n'aurait jamais eu de douleurs articulaires, absence totale des poils sur les bras et les jambes. Volume de la main droite 490 cent. cubes (procédé du flacon).

*Observ.* II. — Journalier, pas d'affection pulmonaire, seule particularité présente un paquet variqueux du pli du coude gauche.

*Observ.* III. — Tunisien syphilitique, à la période secondaire, porteur d'un nœvus de la face sueurs abondantes, acuité visuelle diminuée, carie dentaire, atrophie des oreilles, saillie de la pomme d'Adam, polyphagie, ni sucre, ni albumine.

*Observ. IV.* — Menuisier sans passé pathologique.

*Observ. V.* — Polyurie, polyphagie, polydipsie,

*Obersv. VI.* — Polydipsie, polyurie ni sucre, ni albumine. Parmi les Sahariens porteurs des déformations caractéristiques de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, j'ai rencontré ajoute le Dr Legrain:

« Des Ksouriens de l'Oued-Souf, région sablonneuse très saine, exempte de toute maladie d'origine hydrique et de toute infection paludéenne.

Des Ksouriens de l'Oued-Rihr région très malsaine, ravagée par les infections intestinales et biliaires.

Des indigènes du Touat.

Des sraélites Sahariens.

Ces ostéo-artropathies sont surtout fréquentes dans le Sahara septentrional. »

Les observations citées plus haut, sont par trop incomplètes, pour figurer dans notre tableau ; cependant l'absence de tout antécédent pneumique les rend intéressantes pour nous. Il nous suffit de savoir, que toutes réalisent le syndrôme de Marie. D'ailleurs, le Dr Legrain fait remarquer que l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, doit être considérée aujourd'hui comme une affection survenant au cours d'états morbides variés.

Les maladies incriminées sont nombreuses; au début on donnait par ordre de fréquence. La pleurésie purulente avec fistule persistant. La pleurésie sans emphysème. La bronchite, l'emphysème, la dilatation des bronches.

Le cancer du poumon, la gangrène pulmonaire, la tuberculose.

On admit ensuite les suppurations bacillaires prolongées telles que le mal de Pott ?

Tel est le lot pneumique que nous avons rassemblé voici comment il est constitué.

Cyanose 2 observ. Gilbert et Vedel.

Syphilis 3 observ., Shmidt, Smisnoff, Chrétien.

## CHAPITRE II

### Essai de Pathogénie

*Par quel mécanisme pathogénique ces diverses maladies ont-elles agi ?*

Nous abordons, dans ce chapitre, le point le plus important, mais malheureusement le plus obscur de la question. Nous allons successivement passer en revue les diverses théories émises au sujet des lésions de l'ostéo-arthropathie; toutes ne sont que des hypothèses et nous ne pouvons leur substituer à l'heure actuelle, qu'une autre hypothèse plus générale.

Ces théories sont au nombre de quatre, les voici par ordre d'ancienneté:

1° Théorie toxi-infectieuse;

2° Théorie vasculaire;

3° Théorie nerveuse;

4° Théorie de l'insuffisance des organes.

A. — La *théorie toxi-infectieuse* est celle de Pierre Marie, voici comment cet auteur l'exprimait, lors de sa première communication sur l'ostéo-arthropathie en 1890:

« Sous l'influence de micro-organismes, la produc-
« tion au niveau de lésions de l'appareil respiratoire de
« substances purulentes ou fermentées, passant en-
« suite dans la circulation, exerce une action élective
« sur certaines parties des os et des articulations, pour

« déterminer les déformations de l'ostéo-arthropathie « hypertrophiante. »

B. — La *théorie vasculaire* qu'on pourrait encore appeler, théorie mécanique, a été soutenue par Bamberger et Vedel.

Pour ces auteurs, les troubles profonds de l'hématose, résultant de l'impotence cardiaque, amèneraient au niveau des extrémités et au voisinage des articulations, là où normalement la circulation de retour est la plus gênée, un état d'asphyxie permanente, d'où résulteraient la cyanose et les déformations caractéristiques de l'ostéo-arthropathie.

« Pourquoi, dit Vedel, à propos du cas qu'il publie, « des troubles circulatoires aussi profonds et aussi « complets (diminution du calibre des artères, friabilité « des capillaires, dilatation veineuse) ne seraient-ils « pas susceptibles d'être rendus responsables des lé- « sions qui nous occupent?

« On connaît bien l'influence de l'ectasie, des conges- « tions stasiques, sur la nutrition des tissus, sur le dé- « veloppement de l'œdème du tissu conjonctif de néo- « formation, qui fait passer l'organe par une phase « d'hyperplasie. N'observe-t-on pas des poussées d'œ- « dème des extrémités au cours de l'ostéo-arthropathie « hypertrophiante de Marie? N'est-il pas d'observation « courante que l'état variqueux des jambes ou phlébos- « clérose, contrarie la déplétion veineuse, s'accompa- « gne ordinairement d'hypertrophie des téguments, « voire même d'hypertrophie osseuse? »

Un autre facteur vient encore s'ajouter, d'après cet auteur aux lésions vasculaires, c'est l'état du sang lui-même. Les troubles dont il vient d'être question s'accompagnent d'hyperglobulie. Celle-ci, apporterait encore son influence mécanique à celle de la congestion stasique. Le nombre des globules, peut s'élever dans ces cas à 7 millions en moyenne. « Que l'hyperglobulie « soit la cause ou le résultat de la cyanose (Vaquez, « Hayem, Voriol, Marie), qu'elle soit en quelque sorte « commandée par l'anoxhémie (Vianet, Mercier) ou con- « sécutive à l'augmentation de tension par obstacle pé- « riphérique, (Vinogradoff), congénitale ou acquise « (Rendu, Gibson), toujours est-il qu'elle doit en l'espèce, « augmenter encore la gêne circulatoire en obstruant « les capillaires à l'instar d'un injection artificielle so- « lide.

« A un point de vue plus général, nous nous deman- « dons s'il n'est pas possible de rapprocher les unes des « autres, d'une façon peut-être un peu simpliste, la plu- « part des déformations au moins des extrémités et de « les faire dépendre plus ou moins directement des altè- « rations sanguines ou vasculaires, des troubles cir- « culatoires que l'on constate et qu'il est pourtant plus « facile d'apprécier. »

C. — La *théorie nerveuse*, calquée sur celle invoquée pour l'acromégalie, a voulu faire jouer un rôle à l'insuffisance présumée du corps thyroïde. De plus, elle a cherché à expliquer de différentes façons, les troubles trophiques de l'ostéo-arthropathie, faisant jouer un

rôle aux lésions des nerfs périphériques. Ces derniers seraient ou bien comme dans le mal de Pott par exemple, comprimés au niveau des trous rachidiens, par le tassement des vertèbres, ou bien atteints de dégénérescence.

D. — *Théorie de l'insuffisance des organes.* Basée sur des hypothèses récentes, émises au sujet de la sécrétion interne de certaines glandes : corps thyroïde, ovaires, testicules capsules surrénales ; hypothèses parfois confirmées par les résultats de l'opothérapie, cette théorie semble avoir ouvert un horizon nouveau à la question qui nous occupe. En lui donnant plus d'extension encore, on pouvait se demander à propos du poumon, du foie, du rein, si ces organes en dehors de leurs fonctions physiologiques connues n'y joignaient pas celle d'une sécrétion propre, destinée à neutraliser les poisons charriés dans l'organisme : fonction antitoxique. Le fait fut prouvé pour le foie en particulier, par les expériences de Orfila Heger de Bruxelles, Shiff et Lautinbach, Cotliar, et, à côté de son rôle glycogénique, uropoiétique, hématopoiétique, on lui reconnaît aujourd'hui une action antitoxique évidente.

Pour le poumon, Verdeil avait émis l'opinion que cet organe pouvait bien être une glande destinée à sécréter l'acide carbonique, opinion d'ailleurs ratifiée par les recherches de Garnier, montrant que la réaction du poumon frais est franchement acide. Il avait nommé cet acide, l'acide « pneumique » et concluait que le poumon en dehors de sa fonction respiratoire était un organe

à sécrétion interne. De plus, en dehors de ce rôle d'excrétion, le poumon aurait aussi celui d'éliminer un grand nombre de substances toxiques.

Les lésions de ces différents organes, en supprimant la sève productive d'un liquide utile à la neutralisation des toxines, produiraient d'après les partisans de l'insuffisance des organes des lésions diverses et celles entre autres de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Au niveau des articulations et de l'extrémité des doigts, points de moindre résistance, l'action nocive des toxines trouverait un terrain favorable.

Il semble, qu'en présence de ces quatre théories, la question de pathogénie se complique singulièrement. En réalité, elles contiennent toutes une part de vérité, mais le plus grave défaut de chacune, est de ne viser qu'un seul groupe de faits.

S'il est imprudent de généraliser, il est tout aussi téméraire de vouloir se borner à expliquer un fait en particulier. La question des ostéo-arthropathies est autrement plus complexe que ne le fait supposer l'analyse de chacun des cas pris à part. Il n'y a pas une ostéo-arthropathie, il y a des ostéo-arthropathies relevant de lésions variées, mais toutes dominées par une seule et même cause. Et puisque nous avons collectionné tous ces faits, puisque nous les avons montrés réalisant tous le même syndrôme, notre rôle est de trouver une théorie unique, capable d'expliquer chacun d'eux en particulier et tous en général. Voilà ce que nous allons essayer de faire, après avoir discuté chacune des opinions présentées.

Nous n'insisterons pas sur la théorie nerveuse pure, qui fait jouer un rôle aux lésions du corps pituitaire ; ce n'est qu'une simple vue de l'esprit, qui n'a été appuyée par aucune constatation d'autopsie. A l'œil nu, le corps pituitaire est toujours apparu normal dans ses dimensions, et, le microscope n'a jamais révélé d'altérations de ses éléments intimes.

Les compressions vertébrales, amenant secondairement des troubles trophiques des extrémités, si elles sont vraies pour un cas que nous avons pu relever, doivent être évidemment écartées pour tous ceux, où la colonne vertébrale est intacte.

La théorie vasculaire ou mécanique est passible de la même objection, elle s'applique évidemment aux cas cités par Bamberger et Vedel, mais on ne saurait l'adopter dans les nombreux faits où les lésions cardio-vasculaires font défaut. Nous ne voulons pas nier les altérations des vaisseaux, qui certainement favorisent la réalisation du syndrôme de Marie, mais nous ne lui accordons qu'une influence secondaire.

Quant à la théorie de l'insuffisance des organes, quelque intéressante et séduisante qu'elle paraisse elle reste encore dans l'état actuel de nos connaissances, bien obscure et bien complexe. Facile à démontrer dans certains cas, par l'opothérapie (capsules surrénales, corps thyroïde) elle n'a pu encore être suffisamment établie dans les cas pneumiques, malgré les expériences de Demons et Binaud (injection de liquide pneumique). Cette théorie d'ailleurs, comme les précédentes, ne vise qu'un groupe de faits. Il faudrait prouver

l'insuffisance de tous les organes en cause, pour tenter une pathogénie plus générale. Cette insuffisance elle-même ne se crée pas de toutes pièces, elle n'est que la conséquence d'un état morbide persistant; pourquoi donc ne pas remonter de suite à la cause primitive, sans s'attarder à ces localisations secondaires. D'ailleurs, dans quelle théorie faire rentrer les ostéo-arthropathies rhumatismales, syphilitiques, où les manifestations viscérales, quand elles existent, sont sous la dépendance d'un état général autrement important à envisager. Il faut donc, de toute nécessité élargir le débat et traiter la question à un point de vue beaucoup plus élevé.

C'est à notre avis, dans l'explication la plus ancienne, mais envisagée un peu différemment que nous trouverons tous les éléments nécessaires à un essai rationnel de pathogénie. Nous voulons parler de la théorie émise par M. P. Marie. Elle a la priorité sur les autres, l'honneur d'avoir été admise par la plupart des auteurs et le mérite d'être encore aujourd'hui la plus vraisemblable. Production de toxines au niveau de l'appareil pulmonaire, et localisation de ces produits au niveau des extrémités, voilà comment elle se résume. Or, au moment où l'auteur émettait cette opinion, il n'avait vu que l'ostéo-arthropathie d'origine « pneumique »; depuis, l'horizon de son syndrôme s'est singulièrement étendu; il suffit de se reporter aux observations relatées par nous, pour se convaincre que presque tous les grands appareils présentent des altérations chroniques au cours desquelles est apparue

l'ostéo-arthropathie; encore n'avons-nous donné que des observations où les lésions sont à un stade assez avancé pour mériter sans conteste l'épithète d'ostéo-arthropathie. S'il nous avait fallu relever toutes celles où une affection viscérale chronique, avait déterminé le doigt hippocratique, la liste en serait interminable. Cependant, nous avons admis cette déformation comme le symptôme initial du syndrôme complet, puisque la pleurésie purulente, la tuberculose, la bronchectasie, le cancer pleural et pulmonaire, les lésions cardiaques, l'angiocholite et toutes ses conséquences, etc, la réalisent, toutes affections reposant sur une seule et même base, la toxi-infection.

Absolument évidente, et hors de conteste dans certains cas, facile à déceler dans la plupart, la toxi-infection peut bien des fois demander une recherche minutieuse, et c'est pourquoi, dans certaines observations, elle est impossible à déceler. Ce n'est pas à dire qu'il faille la nier.

Lorsque, entre l'infection causale et l'ostéo-arthropathie, existe un intermédiaire organique, le fait tombant pour ainsi dire sous le sens devient alors indiscutable. Mais il ne faut pas oublier que notre syndrôme survient surtout dans les maladies chroniques, c'est-à-dire dans celles où l'infection est tellement latente qu'elle passe pour ainsi dire inaperçue; dans les maladies diathésiques où pour ne pas avoir encore été démontrée, expérimentalement, l'infection ou la toxinémie joue le rôle le plus important, il semble même, et ceci paraît résulter de notre étude d'ensemble, que plus

l'infection est latente, plus l'organisme résiste à une localisation importante, plus facilement s'établissent les déformations de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

La toxi-infection primitive, trop faible pour amener une lésion locale, se généraliserait, imprégnant les tissus et amenant chez des sujets prédisposés, en des points de moindre résistance, les lésions du syndrôme de Marie.

Cette imprégnation se fait, bien entendu, par l'intermédiaire du courant sanguin, qui va porter le poison jusque dans les ramifications ultimes du système nerveux. Celui-ci, influencé à son tour, réagit en produisant les troubles trophiques que nous constatons. Appareil circulatoire et système nerveux ne sont donc que les intermédiaires de l'infection, il ne saurait par conséquent exister de théorie purement vasculaire ou nerveuse. D'ailleurs, des faits pathologiques qui ont la valeur d'une véritable expérimentation démontrent clairement le rôle secondaire de ces appareils; il nous suffira de citer comme preuve une observation de Mœbius extrêmement intéressante.

*Observ.* A la suite d'un traumatisme, un homme est atteint de dégénérescence du cubital droit. Quelques années plus tard, cet individu, au cours d'une bronchectasie avec expectoration purulente abondante, présente les déformations caractéristiques de l'ostéo-arthropathie dans le territoire innervé par le cubital malade. Le côté opposé reste sain.

Le traumatisme antécédent avait eu pour conséquence d'affaiblir la vitalité du nerf et d'y créer un territoire de moindre résistance où l'infection put à son aise provoquer des troubles trophiques. Chose remarquable, c'est à l'heure où l'expectoration devient franchement purulente et où le microscope put y constater une flore microbienne abondante que se produisirent les déformations en « *baguette de tambour* ».

Que s'était-il donc passé ?

Une toxine, très virulente émanée du système respiratoire, avait par l'intermédiaire du torrent circulatoire influencé le nerf cubital en état de moindre résistance manifeste et sur ce terrain préparé à l'infection, une ostéo-arthropathie limitée s'était développée.

Le mystère de la pathogénie est tout entier dans ce fait curieux. Ce qui s'est passé dans ce territoire limité advient à propos des ostéo-arthropathies généralisées.

Nous ne pouvons dans l'état actuel de nos connaissances et dans un travail aussi restreint, dresser la liste complète des toxi-infections possibles.

Ces dernières peuvent être hétérogènes, provenant de bacilles déterminés (pleurésies purulentes, tuberculose), homogènes, puisant leur source dans notre organisme lui-même (auto-infections).

Innombrables sont en effet les germes qui pullulent en nous : ne jouant habituellement qu'un rôle saprogène, ils peuvent sous une influence occasionnelle, soit que leur virulence s'exalte, soit que, au contraire, un point de notre organisme cède, récupérer un pouvoir capable d'entraîner la maladie. Et même, il ne faut pas

oublier que nos actes vitaux essentiels ne peuvent s'accomplir sans le secours de certains agents microbiens indispensables à la vie; que nos cellules elles-mêmes secrètent une quantité de poisons organiques, dont l'existence est aujourd'hui démontrée, constituant autant de sources d'intoxication, lorsque les organes qui, normalement sont destinés à neutraliser leurs produits solubles, ne sont plus en état d'accomplir leur œuvre. Enfin il nous faut remonter plus loin dans certains cas où la toxi-infection se dérobe à toutes les recherches, et semble n'avoir atteint aucun organe spécial. C'est alors qu'intervient un autre facteur étiologique, non moins important : l'hérédité. Son influence pèse sur nous ; elle est à la source d'une quantité d'affections, soit que la prédisposition à certaines intoxications puisse seule être transmise de la mère au fœtus (tuberculose, cancer); soit que l'infection elle-même se trouve communiquée (syphilis, infections des voies biliaires. Ainsi s'explique certainement les faits d'ostéo-arthropathie dont l'origine congénitale semble pouvoir être invoquée.

Cette intoxication agit directement par un mécanisme ignoré, secondairement par l'intermédiaire du système circulatoire ou nerveux ou même par celui d'un organe quelconque, plus spécialement lésé, et, là seulement interviennent les théories particulières invoquées plus haut. Mais ce que nous voulons plus particulièrement faire ressortir et le point sur lequel nous ne craignons pas d'insister, c'est que la cause première,

générale, essentielle, répondant à tous les cas envisagés et demandant parfois pour être décelée une observation attentive est la toxi-infection.

Pour se développer, il faut à cette cause un organisme prédisposé à l'accueillir. Tout en envisageant l'élément infectieux causal, la toxine, il ne faut pas perdre de vue un instant l'état du terrain sur lequel se développera le processus morbide et l'on s'expliquera pourquoi la réaction varie d'intensité et de modalité avec chaque individu ; les uns s'arrêtant au premier stade de la maladie : doigt hippocratique, les autres se laissant envahir pour ainsi dire des pieds à la tête, puisque, à la période ultime de l'ostéo-arthropathie, les déformations portent aussi bien sur la colonne vertébrale, la face, le système nerveux que sur les phalangettes.

Cette réaction, n'existe pas seulement pour l'organisme en général, elle existe pour chaque tissu en particulier, la preuve en est dans les aspects différents présentés par le système osseux chez des individus atteints de lésions paraissant identiques à l'inspection seule.

D'ailleurs, ce qui se passe dans l'ostéo-arthropathie est un fait admis et constaté dans toutes les autres maladies.

Maintenant que nous avons des notions générales sur la pathogénie de notre affection, il serait intéressant de savoir quelles sont les toxines capables de troubler ainsi la nutrition des tissus. On connaît les nombreuses espèces microbiennes qui pullulent dans l'ap-

pareil pulmonaire, mais l'étude de leurs produits solubles n'a pas encore donné de résultats assez satisfaisants pour se prononcer sur leur nature.

La chimie a tenté de découvrir dans les urines la trace de ces toxines. Gillet dans un intéressant travail paru dans les Annales de la Polyclinique, (mars 1892), se demande lui aussi, quelle peut être la nature des produits capables de provoquer les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ?

Seraient-ce les substances de la classe des ptomaïnes? cela pourrait sembler probable. Dans les recherches faites sur les urines dans les maladies infectieuses par Pouchet, Bouchard, Lépine, la quantité de corps alcaloïdiques trouvée dans les urines s'est toujours montrée, quoique évidente aux réactions, trop faible pour avoir une grande action.

Dans une série de recherches portant sur 50 litres d'urine de tuberculeux, A. Godet, (contribution à l'étude des alcaloïdes de l'urine, th. de Paris 1889) a pu constater réellement des réactions suffisantes pour affirmer l'existence d'alcaloïdes, mais il n'a noté que des traces sans pouvoir faire une analyse complète.

De si minimes quantités suffiraient-elles pour expliquer de tels désordres ? s'agirait-il plutôt de troubles trophiques, dont les localisations seules auraient quelque chose de particulier ? Cela cadrerait assez bien avec l'extension des lésions sur un grand nombre d'os, avec les tares que la malnutrition générale imprime à l'organisme tout entier, par exemple le nanisme, l'état défectueux des dents comme dans le cas cité par l'au-

teur. Faut-il au contraire rapprocher ces produits solubles de certaines substances toxiques telles que le phosphore ou l'arsenic dont l'action a pu dans certains cas amener dans le système osseux des troubles qu'on pourrait peut-être rapprocher de l'ostéo-arthropathie.

Legrain, dont nous avons cité quelques observations au chapitre de l'étiologie, note l'abondance des sels de magnésie dans certaines eaux des régions sahariennes où l'ostéo-arthropathie est d'une extrême fréquence. Je rapproche cet excès de magnésie des constatations chimiques indiquées par Lefebvre au sujet de la composition des os : « L'os calcaire est remplacé par un os magnésien » et, se demande si dans les cas qu'il cite on ne pourrait pas rendre l'excès de magnésie imputable à ces désordres.

## CHAPITRE VII

### Anatomie pathologique

La base de notre travail, reposant sur une observation non suivie d'examen nécropsique, nous nous sommes demandé, si nous avions le droit de faire un chapitre complet d'anatomie pathologique. Mais, comme nous avons précédemment homologué entre elles, au point de vue des symptômes et de la pathogénie, les observations pneumiques et non pneumiques, nous supposerons qu'il existe aussi dans tous ces cas analogie des lésions intimes. Notre supposition est d'ailleurs fondée sur l'aspect identique des altérations que l'œil peut atteindre, sur les radiographies que nous publions, et qui permettent de se renseigner sur l'état macroscopique du système osseux, point capital dans la question qui nous occupe; enfin, sur un examen complet des urines et deux examens du sang de notre malade.

Nous empruntons les détails qui manquent à notre observation, aux nombreux documents que nous a si obligeamment fournis M. le Dr Marie, et en particulier à la thèse de Lefebvre où, pour la première fois, parut sur la question une étude anatomo-pathologique complète.

Nous étudierons les lésions dans l'ordre suivant :

1° Peau, et ses annexes (système pileux, et sudoripare).

2° Muscles — nerfs et vaisseaux.

3 Les os au point de vue macroscopique, microscopique et chimique.

4° Nous relaterons les particularités révélées par les diverses analyses d'urine.

5° Celles qui ressortent de l'examen du sang.

*Peau.* — Lefebvre et Thérèse ne l'ont pas trouvée altérée, « la peau et les parties molles sous-jacentes ne présentent, disent-ils, aucune altération ».

Tel n'est pas l'avis d'Arnold que nous donnerons dans un instant. A l'inspection seule, comme nous l'avons signalé, existe au niveau des membres inférieurs, un état ichthyosique, et même éléphantiasique, avec pigmentation des téguments, laissant supposer des lésions plus profondes que devait révéler le microscope.

Arnold, en effet, qui a bien étudié cette question dit que la peau des doigts, des orteils et de la plante des pieds montre à l'examen microscopique que le stratum corné n'est pas seulement épaissi, mais qu'il en est de même des couches sous-jacentes, notamment pour le derme et le tissu cellulaire sous-cutané. « Les faisceaux conjonctifs semblent très volumineux, relativement pauvres en noyaux et en cellules. Les glandes sudoripares sont entourées d'un tissu cellulaire hyperplasié. » Cette hyperplasie se produit également autour de l'appareil pileux et on s'explique pourquoi celui-ci fait défaut au niveau des points où la peau est ainsi épaissie.

Le poil est en quelque sorte étouffé par le tissu conjonctif proliféré.

*Muscles.* — A l'œil nu, en présence de l'atrophie de certains groupes de muscles on peut présumer des altérations portant sur leurs éléments. Les fibres primitives en effet sont parsemées de points clairs et criblées de vacuoles renfermant une substance granuleuse. Les noyaux du sarcolemne se sont multipliés au point de former en certains endroits une véritable ceinture aux fibres musculaires, et sur une coupe transversale, ou a parfois l'aspect d'une cellule géante. On rencontre même des faisceaux primitifs qui sont farcis de ces noyaux, en même temps que l'on constate une hyperplasie du tissu cellulaire intestitiel. Par contre, on ne trouve pas d'altération apparente des nerfs des muscles, si ce n'est une ténuité plus grande des fibres avec un léger épaississement du névrilemne : résultats qu'il ne faut accepter qu'avec réserve.

*Nerfs.* — Il était intéressant de pratiquer des coupes de nerfs pour se rendre compte des troubles trophiques constatés ; malheureusement leur examen microscopique n'a pas donné de résultats bien probants. Des coupes du radial, du sciatique ont été faites, après traitement par l'acide osmique. On n'a pas trouvé ici, comme pour la peau et les muscles de prolifération bien nette de l'élement conjonctif, tout au plus a-t-on reconnu que les fibres paraissaient un peu plus grêles.

*Vaisseaux.* — Ceux qui se rendent aux membres ou

qui en émanent (artères et veines) ont d'après Arnold leurs parois notablement épaissies et leur lumière diminuée. Ceux de l'os et du périoste, présentent les mêmes lésions, mais plus accentuées encore.

*Os.* — Nous avons dit qu'en des lieux d'élection qui sont les extrémités des os longs l'inspection et la palpation renseignaient sur l'hypertrophie du tissu osseux. Aux phalangettes il semblait qu'il en fût ainsi, et à travers les parties molles, le doigt croyait sentir l'os augmenter de volume, on verra plus loin qu'il n'en est rien dans nombre de cas.

Rauzier, dans la première autopsie pratiquée à l'occasion d'une ostéo-arthropathie hypertrophiante donne des renseignements précieux sur l'état macroscopique des os, des cartilages et des articulations. Lefebvre dans sa thèse apporte un nouveau cas, également contrôlé par l'autopsie. Depuis, la radiographie suppléant à l'insuffisance des examens post-mortem fournit son précieux concours à l'étude de cette question.

On fut surpris tout d'abord de voir que dans la plupart des cas, les articulations étaient moins touchées qu'on ne le pensait. L'affection était plutôt peri-articulaire que franchement articulaire. Néanmoins, Rauzier signale quelques érosions en « *coup d'ongle* » au niveau des cartilages, un léger dépoli de leur surface et parfois un certain excès de synovie. Au microscope on constate à la face profonde des cartilages quelques vacuoles où pénètre la moelle osseuse.

Quant à l'os lui-même, voici les lésions qu'on put y constater.

Macroscopiquement, au niveau des épiphyses, on remarque une prolifération abondante du tissu spongieux, donnant à l'os un aspect rugueux. Cette prolifération va même jusqu'à la production d'épines osseuses, de travées, qui se rejoignent d'un os à l'autre à l'avant-bras et à la jambe. On dirait l'os de nouvelle formation qui englobe le séquestre dans l'ostéomyélite.

Bamberger appelle osthéophytes, ces productions osseuses surajoutées que l'on voit au tibia, au péroné, à la partie inférieure du fémur, sur la ligne intertrochantérienne, sur le radius, le cubitus et la partie inférieure de l'humérus. Il signale les mêmes productions au niveau des phalangettes. Le tissu spongieux, creusé normalement de nombreuses vacuoles devient encore plus poreux, et, à son niveau, le périoste est très adhérent.

Les métacarpiens et les deux premières phalanges ne semblent pas altérés. Quant aux phalangettes, dit Lefebvre, on y remarque un amincissement de la couche compacte. Là aussi, comme sur les extrémités des os longs, on trouve un certain nombre de vacuoles qui augmentent l'épaisseur du tissu spongieux sans que l'os dans sa totalité, soit augmenté en épaisseur ni en largeur.

Cette disposition qui contraste avec l'état d'hypertrophie des parties molles a été notée par plusieurs auteurs, et assez souvent pour qu'on y insiste. Nous avons sous les yeux plusieurs radiographies permettant de se rendre compte de l'état des phalangettes. Celles de Vedel, Variot et Chicottot, Salles et Halipré, entre au-

tres. A propos du cas qui lui est propre, Vedel s'exprime ainsi : « On croyait à l'hypertrophie osseuse, or la radiographie qui a la valeur d'une autopsie in vivo, montre jusqu'à l'évidence qu'il n'en est rien. »

Variot et Chicottot, à propos du leur disent : « L'hy-
« pertrophie si apparente de la phalangette des doigts
« et des orteils, ne porte que sur les parties molles,
« comme le prouvent les radiographies que nous pré-
« sentons, les phalangettes ont conservé leur volume et
« leur modelage normaux. C'est là un fait singulier si-
« gnalé par M. Béclère. »

Et ils ajoutent, qu'il est tout à fait surprenant de voir, que le tissu osseux, irrigué par le même sang que celui qui circule dans le derme et les tissus sous-jacents, ne participe en rien au processus hypertrophiant, qui déforme si notablement les extrémités des doigts.

Dès maintenant il est permis de présumer que l'ectasie capillaire, d'où paraît dépendre l'hypertrophie des parties molles superficielles n'existe pas dans le périoste ni dans le tissu osseux de la phalangette.

Si le fait de trouver une phalangette normale, étonne à ce point, ceux qui l'ont vu coïncider avec une exagération des parties molles, que dirons-nous en présence de la radiographie de notre cas personnel, où, certains os sont complètement atrophiés sous des téguments présentant le maximum d'hypertrophie (Voir figure III).

Toutes les phalangettes sont atteintes ; celle du pouce, à peu près intacte, commence à se déformer et à s'affais-

ser. Celle de l'index et celle de l'auriculaire sont disparues, sauf un petit disque à leur base.

Ici, il s'agirait donc d'un processus d'ostéite raréfiante, contrairement au processus proliférant signalé par la plupart des auteurs. C'est une preuve que sous la même influence, un tissu peut réagir de façon différente.

Les deux os de l'avant-bras, dont la même radiographie permet d'apercevoir les épiphyses inférieures, sont hypertrophiés, mais sans productions ostéophytiques — nous en disons autant pour les os de la cuisse et de la jambe dont les radiographies ont été faites.

Les os du carpe, du métacarpe, les phalanges et les phalangines, ceux du tarse, du métatarse et des phalanges du pied, sont intacts. Les diaphyses des os longs également.

*Les os, au point de vue de leur constitution chimique.*— En présence de tels désordres, dans le système osseux, on pouvait s'attendre à une modification chimique importante de leur substance. Lefebvre, après une analyse minutieuse d'un radius, conclut que la constitution de cet os malade, comparée avec celle d'un os sain, présente les différences suivantes :

Augmentation des matières organiques

Diminution des matières minérales

Diminution du phosphate de chaux

Augmentation considérable du phosphate de magnésie.

Diminution du carbonate de chaux.

Comme on le voit, l'os calcaire est remplacé ici par un os magnésien.

Il était intéressant de contrôler ces résultats par l'analyse des urines, malheureusement, des nombreux cas où elle a été pratiquée, on ne put tirer aucune conclusion.

L'analyse des urines de la malade de Chrétien ne donne à ce sujet aucun renseignement. Celle, qu'on trouvera à la fin de notre observation n'est pas plus probante. Elle a montré cependant que l'acidité et l'urée sont en proportion inférieure à la normale, de même que les sulfates, l'acide phosphorique, la chaux et la magnésie, les variations des bases semblant liées à celles des acides. Il est probable, que dans les divers cas relevant de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, l'os n'a pas une constitution chimique identique, comme semble le démontrer une analyse en contradiction avec celle de Lefebvre.

L'examen du sang, chez notre malade, dénote une élévation des polynucléaires, attribuable à la présence de la collection purulente constatée au genou droit.

Il peut faire penser au rôle qu'a pu jouer le foie dans son affection.

Le sérum a été l'objet d'une étude toute spéciale de la part de notre ami Lippmann, actuellement interne à l'hôpital Broussais, dans le service du professeur Gilbert. Rappelons que L. B. n'avoue comme maladie antécédente qu'une jaunisse à l'âge de cinq ans.

En présence de cette manifestation cholémique, il était d'autant plus naturel de penser au rôle possible

du foie, dans l'affection de notre malade, qu'on connaît aujourd'hui des cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante au cours de la cirrhose hypertrophiante (nous en citons deux cas) et qu'on sait la fréquence de l'ongle hippocratique dans les infections d'origine biliaire. (Gilbert et Lereboullet).

Le sérum est à peine teinté, il contient néanmoins une très légère proportion de pigments biliaires décelables par le gmelin. Cette faible réaction ne nous paraît pas suffisante pour incriminer le foie, dans le cas de L. B ?

## CONCLUSIONS.

I. — Le doigt hippocratique doit être considéré comme le symptôme initial et fondamental de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Cette déformation de la dernière phalange (main et pied) n'entraîne pas forcément l'augmentation de volume de l'os sous-jacent puisque dans certains cas on l'a trouvé normal en apparence et que notre observation personnelle relate son atrophie presque totale.

II.— Le syndrôme ostéo-arthropathie hypertrophiante isolé pour la première fois par Pierre Marie en 1890, peut se trouver réalisé dans la plupart des maladies chroniques. Par ordre de fréquence on peut classer celles-ci en :

(*a*. Affections de l'appareil pleuro-pulmonaire, constituant le groupe « *pneumique* » de beaucoup le plus important.

(*b*. Affections de l'appareil cardio-vasculaire, groupe « *cardiaque* ».

(*c*. Affections des voies biliaires (groupe biliaire ou cholémique (Gilbert et Lereboullet).

(*d*. Affections désignées autrefois sous le nom de diathèses : rhumatisme, syphilis (groupe diathésique).

III. — A côté du primum movens « pneumique » il y a donc lieu d'admettre d'autres facteurs étiologiques moins fréquents évidemment, mais dont on ne peut négliger l'existence.

IV. — La lésion primitive quelle qu'elle soit, n'est que l'expression d'une seule et même cause : la toxi-infection.

## BIBLIOGRAPHIE

Friedreich-Erb. — In Deutsch Archiv. für Klinish med., 1888.
Fraentzel. — Deutsch méd. Wochenschrift, août 1888.
Ewald. — Berliner Klig. Wochenschrift, mars 1889.
Sollier. — France med. Nos 68 et 69, juin 1889.
Gouraud. — Société med. des hôpitaux, 11 août 1889.
Guinon. — Gaz. des hôpitaux, 9 novembre 1889.
Marie. — De l'ostéo-arthropathie hyp. pneumique, Rev. de med., janvier 1890.
Waldo. — Acromegaly, in British med. journal London, 1890.
Bamberger. — Doigts hippocratiques dans la dilatation des bronches, Société Império-Royale de médecine de Vienne, Séance du 8 mars 1890.
Spillmann et Hausaltis, Revue de médecine, avril 1890.
Thibierge. — Ostéopathies systématisées, Gaz. hebdom., 17 mai 1890.
Gillet. — Ostéo-arthrop. hyp. chez l'enfant, Annales de la polyclinique de Paris, juillet 1890.
La Réforma medica. — Nos 150-151, Naples, 1890.
Albert Lefebvre. — Th. de Paris, 28 janvier 1891.
Rauzier. — O. art. hyp. pneum. Rev. de med., décembre 1891.
Gillet. — Ostéo-arthr. hyp. pneum. chez l'enfant. Annales de la polyclinique de Paris, mars 1892.
Mœbius. — O. A. H. pn. Münchener med., Woschenscrift No 22, 1892.
Orillard. — O. A. H. pn. Gaz. des hôpitaux, 25 juin 1892.
L. Dor. — O. A. H. pn. expérimentale, Lyon méd., 1892.
P. Marie. — Société med. des hôpitaux, 1893.
J.-W. Springthorpe. — Australian méd. journal, mai 1893.
J. Marfan. — Société med. des hôpitaux, mai 1893.
Chrétien. — O. A. H. chez une syphilitique, Revue de médecine, 1893.

Jamet. — De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante en particulier chez les enfants, th. de Paris, 1893.

Fuld. — Acromegaly and O. A. H. pn., Montpellier médical 1893.

Marina. — Réforma médica Napoli, 1893.

Kerr. — O. A. H. pn., British méd. journ. London, 1893.

Moizard et Bourges. — Société méd. des hôpitaux, 1893.

Demons et Binaud. — O. A. H. pn. traitée par les injections de liquide pneumique. Extrait des Archives générales de médecine, août 1894.

Delacour. — Dilatation des bronches chez les enfants. — Th. de Paris, 1894.

Villard. — O. A. H. pn., Montpellier médical, 1894.

Souques. — Traité de méd. Charcot-Bouchard, 1894.

Stembo. — O. A. H. pn. St-Petersburger méd. Woschen, 1894.

Combemale et Chatelin. — O. A. H. pn., Bulletin méd. du Nord, 22 mars 1895.

Gilbert et Fournier. — Cirrhose hypertr. avec troubles de nutrition du squelette Soc. de Biologie, 1er juin 1895.

Gilbert et Fournier. — Rev. des mal. de l'enfance, juillet 1895.

Guérin et Etienne. — Soc. méd. de Nancy, 24 juillet 1895.

Davis. — American méd. association press., 1895.

Scévole Pourmeau. — Les exoctoses de développement et leurs rapports avec la tuberculose. Th. de Paris, 1895.

Lazard. — Déform. rachitique des phalanges, journal de clinique et de thérap. infantile, août 1895.

Galaine. — Doigt hippocratique. Th. de Paris, 1895.

Spring-Horpe. — O. A. H. pn., Brit. med. journ. London, 1895.

Deydier. — Rachitisme tardif. Th. de Lyon, 1895.

William Sydney Thayes. — New York med. journal janv. 1896.

Rafaël Léon y Avilès. — O. A. H. pn. Gaceta méd. Catalona, 15 mai 1896.

Guérin et Etienne. — Urologie. Arch. de méd. expér. 1er juillet 1896.

Godlee. — Brit. méd. journ., 18 juillet 1896.

Massalongo. — Congrès méd. int. Rome, 1896.

Thornburn et Westmascott. — Soc. Path., London, 1896.

Vedel. — Application des rayons Rœntgen à un cas de

pseudo-ostéo-artrop. H. Congrès de Nancy, 1896.
Walthers. — O. A. H. pn. Brit. méd. journal, p. 429, 1896.
Jovane. — O. A. H. pn. chez l'enfant (Pediatria) juillet 1896.
Samuel West. — Doigt en massue. Clinical society London, 14 nov. 1896.
Raymond. — O. A. H. d'origine pneumique, Bul. méd., 15 décembre 1896.
Ruelle. — O. A. H. pn. chez une femme, Soc. des sciences méd. de Gannat, 5 avril 1897.
Massalongo. — O. A. H. pn. Policlinico Rome, 15 septembre 1897.
Teleky. — Wiener Klinisch Wochenschrift, 1897.
Vidal. — Lésions éléphantiasiques des parties molles et du squelette. — Th. de Lyon, 1897.
John Edgard. — Glascow, méd. journal N° 11, 1897.
Poncet. — Traité de chirurgie Duplay et Reclus, t. II, 1897.
Tournier. — Mal. hyp. singulière. Rev. de méd. Paris, 1897.
Legrain. — Rev. méd. de l'Afrique du Nord, 1898.
Giraud. — Le doigt hipp. et l'O. A. H. pn. Th. de Toulouse, 1897-98.
Geoffroy. — Journ. des Praticiens, 1898.
Schuchardt. — In octavo, Stuttgart, 1898.
O'Carioll. — Tuberculose et cancer combinés. Royal. Acad. Irland. Dublin, 1898.
Hasbrouck. — New York méd. journ., 1898.
William Thayer. — Philadelphie méd. journ. 5 nov. 1898.
Combemale et Sonneville. — Echo médical de Nancy, 11 décembre 1898.
Variot et Chicottot. — Soc. de pédiatrie, 11 avril 1899.
Hirtz et Merklen. — O. A. H. à type non classé (Presse méd. avril, 1899.
Blakney. — Soc. méd. London, 1899.
Labrit. — Doigt hippocr. dans les affections cardiaques et pulmonaires non tuberculeuses de l'enfance. Th. de Bordeaux, 1899.
Pincles. — Revue de Neurologie, p. 188, 1899.
Combemale et Sonneville. — Rev. de neurol. page 181, 1899.
Withmann. — O. A. H. consécutive à un mal de Pott. Pédiatries London, 1899.
J. Hutchinson. — Brit. journ. of. dermatol. août 1899.
Toupet. — De la fétidité dans les affections pulmonaires. Rev. de méd. et de chir. 15 nov. 1899.

Ch. Gries. — O. A. H. chez un pottique. Arch. méd. de province, décembre 1899.

Gasne. — Un cas rare d'ostéo-arthropathie. Nouvel inconog. p. 404, 1900.

Baudelot. — O. A. H. dans la syphilis héréditaire tardive, Th. de Paris, juillet 1900.

Dimitroff, Yvan Dairioff. — Ostéopathies hypertrophiantes, Chroniques non classées. Th. de Paris, juillet 1900.

Mayeux. — Hippocratisme chez l'enfant. Th. de Bordeaux, 1900.

Salles et Halipré. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante sans affection pulmonaire (Rev. de méd. de Normandie), Rouen 1900.

Hirtz et Delamare. — Ostéo-périostose hyp. blennorragique (Presse méd.), 26 décembre 1900.

Raynaud et Audibert. — Recherche clin. et radiographique sur 6 cas d'O. A. H. pn., Paris J. B. S. in octavo, 1901.

Buzzard. — Brit. méd. journ. London, 1901.

Sitta. — O. A. H. pn. Casap. lek. cask. Praha, 1901.

Rendu et Boulloche. — O. A. H. avec radiographie but. d. l. soc. méd., 1901.

Decloux et Lippmann. — O. A. H. sans lésions pulmonaires, Bul. et mém. Soc. méd., 13 févr. 1902.

Paget. — Ostéité déformante, 1876-1881.

P. Marie. — De l'Acromégalie : Rev. de médecine. 1886.

Elliat. — Multiple sarcoma With ostéitis déformant (In Lancet, London).

WELLCOME LIBRARY INSTITUTE

IMPRIMERIE CH. LÉPICE. — MAISONS-LAFFITTE